FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

N° 134

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Louis, Roland BRUNEL

Né le 25 août 1931 à Beau Bassin Ile Maurice

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES DANS LE SEPTUM MUSCULAIRE.

Président : M. P. SOULIE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967 # THÈSE N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Louis, Roland BRUNEL

Né le 25 août 1931 à Beau Bassin Ile Maurice

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES DANS LE SEPTUM MUSCULAIRE.

Président : M. P. SOULIE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545806_0012

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulli[illegible] (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
— —	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	SAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	ROUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
Médecine	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)

	MM.
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie . . . . . MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique . . SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)
Conseiller administratif . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considerées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents et Beaux-Parents

A ma Femme

A Catherine et Philippe

A mes Amis

A Monsieur le Professeur Pierre S O U L I É

Qui m'a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
En hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur Jean NOUAILLE
Médecin des Hôpitaux de Paris

En reconnaissance de la bienveillance
avec laquelle il m'a accueilli dans son
service et en remerciement
de son enseignement et de ses conseils.

A mes Amis dans le Service de Cardiologie Infantile
de Bicêtre

DEFINITION ET LIMITES DU SUJET

Sous l'étiquette de Communication Inter-Ventriculaire du Septum Musculaire, nous envisageons l'étude des communications siégeant exclusivement dans la masse musculaire du septum interventriculaire.

Sont exclus les cas associés à un défaut septal de siège différent, à toute autre malformation cardiaque.

MATERIEL D'ETUDE

Notre étude comporte 15 observations recueillies dans le Service de Cardiologie Infantile du Dr J. NOUAILLE, ainsi qu'une revue de la littérature.

*
* *

INTRODUCTION

Nous avons été amenés à entreprendre cette étude à la suite des problèmes de diagnostic que nous ont posé 15 malades de 3 à 18 ans, adressés dans le Service de Cardiologie Infantile pour cardiopathie non cyanogène bien tolérée.

Chez tous ces malades, un souffle systolique latéro-sternal gauche ou apexo-endapexien résumait à lui seul la symptomatologie clinique.

L'électrocardiogramme et l'examen radioscopique ne nous ayant jamais apporté le moindre élément d'orientation, le diagnostic en fin de compte s'est toujours trouvé reposer uniquement sur l'interprétation du souffle systolique.

Or, précisément, ce souffle était pour nous très inhabituel. Si le timbre très soufflant et la tonalité élevée avaient, le plus souvent, fait retenir la réalité d'une cardiopathie, la durée très brève protosystolique et le caractère très superficiel nous avaient non moins souvent entraîné vers des conclusions erronées.

Une meilleure connaissance des particularités de la cardiopathie nous a, depuis, permis dans quelques cas de porter d'emblée le diagnostic de communication interventriculaire musculaire et de demander au phonocardiogramme les arguments complémentaires indispensables.

*
* *

CARACTERES PHONOCARDIOGRAPHIQUES DU SOUFFLE SYSTOLIQUE

A la condition - l'âge le permettant - d'enregistrer le pouls artériel carotidien simultanément au tracé du son, la phonocardiographie externe représente la technique de choix dans le diagnostic de la forme musculaire de communication interventriculaire.

Le phonocardiogramme objective en premier lieu certaines impressions stéthacoustiques : intensité crescendo-decrescendo, tonalité élevée, brièveté du souffle limité à la protosystole.

Il précise surtout les rapports du souffle avec le premier bruit du coeur et avec le sphygmogramme carotidien : débutant avec les premières vibrations du premier bruit au foyer optimum, le début du souffle devance d'autre part très nettement le pied du pouls artériel.

Ces deux caractères finissent d'imposer le diagnostic à un observateur averti des particularités de la malformation.

*
* *

PHYSIOPATHOLOGIE DES SOUFFLES SYSTOLIQUES

Le diagnostic de communication interventriculaire musculaire ayant été la première fois porté sur les particularités phonocardiographiques d'une certaine variété de souffle systolique, il nous paraît utile d'aborder très rapidement la physiopathologie des souffles par l'analyse des phases successives de la contraction ventriculaire.

Bien que les auteurs ayant étudié la révolution cardiaque ne soient pas tous parvenus à des données numériques strictement superposables, l'unanimité est en tout cas faite en ce qui concerne l'ordre de succession des différentes phases de la contraction ventriculaire.

Selon BRAUNWALD, COBLENZ, LUISADA, RUSHMER, le ventricule gauche est le premier activé et le premier sous tension, suivi de près par le ventricule droit. Par conséquent, dès cette phase extrêmement précoce existe déjà un gradient de pression entre ventricule gauche et ventricule droit.

Le deuxième temps est celui de la fermeture sous tension des valves auriculo-ventriculaires; ici encore, la fermeture mitrale sous tension précède de peu la fermeture tricuspidienne. Dès cet instant se crée un nouveau gradient de pression, cette fois entre ventricules et oreillettes correspondants.

Le troisième temps est celui de la contraction isovolumétrique liée à l'existence des hautes pressions artérielles aortique et pulmonaire.

Avec le quatrième temps débute la chasse ventriculaire après ouverture et effacement des sigmoïdes aortiques et pulmonaires.

Malgré la fermeture retardée de la valve tricuspide, la phase isovolumétrique du ventricule droit étant sensiblement plus courte que son homologue gauche, l'ouverture des sigmoïdes pulmonaires et partant, la phase expulsive du ventricule droit précèdent cette fois de peu l'ouverture des sigmoïdes aortiques et la phase expulsive du ventricule gauche.

Avant même que ne débute la chasse ventriculaire, se créent donc des gradients de pression entre ventricule gauche et ventricule droit, ventricule et oreillette correspondants.

Il s'ensuit que toute communication pathologique entre ces cavités pourra, dès une phase très précoce de la contraction ventriculaire, donner naissance à une veine sanguine pathologique à l'origine d'un souffle systolique.

S'appuyant sur ces données, LEATHAM en 1955 pouvait ainsi proposer une classification physiopathologique des souffles systoliques en souffles de régurgitation et souffles d'éjection.

Les souffles systoliques de régurgitation holosystoliques débutent avec les premières vibrations du premier bruit, couvrent toute la systole tant que dure le gradient de pression entre les cavités communiquantes, se terminent avec ou un peu après la composante aortique du deuxième bruit.

Les souffles systoliques d'éjection débutent à l'inverse après la fin du premier bruit et avec la phase expulsive du ventricule en cause. Ils se terminent à distance soit de la composante aortique du deuxième bruit quand le souffle naît sur la voie d'éjection du ventricule gauche, soit de la composante pulmonaire du deuxième bruit quand le souffle naît sur la voie d'éjection du ventricule droit.

La distinction entre ces deux catégories de souffle systolique est encore facilitée, comme l'a souligné GALLAVARDIN en France, par l'enregistrement simultané du pouls artériel carotidien et du tracé phonocardiographique.

Le pied du tracé artériel marquant le début de la systole expulsive, tout souffle systolique débutant nettement en avance sur cette courbe ne peut correspondre qu'à un souffle de régurgitation et ne relever par conséquent que d'une des trois affections suivantes : l'Insuffisance Mitrale, l'Insuffisance Tricuspidienne, la Communication Interventriculaire.

Un tel souffle est en effet toujours organique.

*
* *

PHYSIOPATHOLOGIE DU SOUFFLE DANS LES COMMUNICATIONS INTER-VENTRICULAIRES MUSCULAIRES

Le souffle systolique de régurgitation, tel qu'il a été défini par LEATHAM, débute avec le premier bruit du coeur et se prolonge jusqu'au deuxième bruit. Cette durée "holosystolique" témoignant de la persistance du gradient de pression de part et d'autre de la communication anormale pendant toute la durée de la systole mécanique.

Le souffle de la régurgitation qui va nous occuper dorénavant, s'il débute bien avec le premier bruit et avant le pouls artériel carotidien, s'éteint ensuite progressivement mais rapidement dans la première moitié de la systole.

A LEATHAM revient indiscutablement le mérite d'avoir su en proposser une explication valable. "Chez quelques rares malades, écrit-il, on peut parfois entendre un gros souffle systolique latéro-sternal gauche confiné au tout début de la systole, ne s'accompagnant au cathétérisme ni d'élévation de pression ni d'enrichissement en oxygène au niveau des cavités cardiaques droites."

"Il est possible, ajoute l'auteur, que l'aspect inhabituel de ce souffle soit en rapport avec une communication interventriculaire localisée au septum musculaire, et se fermant sous l'effet de la contraction du myocarde septal."

Divers auteurs comme DAMMAN, EVANS, LUISADA, POURCHAIRE, VAN der HAUWAERT, VOGELPOËL, admettent l'hypothèse de LEATHAM concernant l'occlusion fonctionnelle des communications interventriculaires de siège musculaire au cours de la contraction ventriculaire.

HOFFMAN, à l'appui de cette hypothèse, rapporte même un cas chirurgical opéré à coeur ouvert avec constatation per-opératoire de l'occlusion systolique d'une communication musculaire par rapprochement des bords de l'orifice septal. Il appartenait toutefois aux techniques d'exploration endocardiaques d'établir de façon certaine les liens unissant les souffles de régurgitation proto-systolique aux communications interventriculaires musculaires.

L'APPORT DES TECHNIQUES COMPLEMENTAIRES

L'idée de rapporter un souffle de régurgitation proto-systolique à la présence d'une communication interventriculaire musculaire et à son occlusion au cours de la systole, revient, nous l'avons vu, à LEATHAM, dont l'hypothèse a été acceptée et reprise par de nombreux auteurs.

Généraliser ces vues et en faire une méthode de travail et de diagnostic appartenait aux confrontations anatomo-cliniques et hémodynamiques. Quelques rares auteurs se sont attaqués à cette tâche.

Ainsi EVANS a exploré 3 sujets asymptomatiques porteurs du souffle protosystolique crescendo-decrescendo et a pu mettre en évidence un tout petit shunt intra-ventriculaire droit. Dans deux cas, l'enregistrement du son intracardiaque au micro-manomètre a permis de situer anatomiquement le défaut septal en localisant le souffle systolique à l'extrême pointe du ventricule droit. Chez le troisième malade, une ciné-angiocardiographie sélective ventriculaire gauche a permis de localiser l'orifice anormal, grâce à un passage du produit opaque dans la région de la pointe du ventricule droit.

VOGELPOËL, explorant lui aussi trois sujets asymptomatiques, décèle également un petit shunt dans le ventricule droit. L'enregistrement du son intracardiaque a une fois permis sans hésitation de localiser le souffle à la pointe du ventricule droit. Dans les deux autres cas, la position de la sonde n'a autorisé aucun repérage topographique.

SCHIRE, à propos de trois cas également asymptomatiques avec tout petit shunt intra-ventriculaire droit, retrouve trois fois un souffle proto-systolique très localisé à la pointe du ventricule droit.

LEATHAM a soumis un de ces sujets asymptomatiques à petit shunt intra-ventriculaire droit à une ciné-angiographie sélective ventriculaire droite sous forte pression. Au cours des troubles rythmiques qui ont suivi l'injection du produit opaque, l'auteur a pu localiser un orifice septal à la pointe du ventricule droit.

CUMMING enfin, par ciné-angiographie sélective ventriculaire gauche, est également parvenu à localiser une communication interventriculaire "dans une région basse inhabituelle, en plein septum musculaire".

Dans ces cas précis, les rapports unissant le souffle protosystolique de régurgitation à la présence d'une communication interventriculaire musculaire paraissent donc bien établis.

De plus, le fait que le souffle systolique ait constitué le seul critère de sélection chez tous les malades explorés, et que sa présence ait toujours pu être rattachée à une communication musculaire, paraît dorénavant autoriser le diagnostic de communication interventriculaire musculaire sur les seuls critères phonocardiographiques.

Cette attitude nous paraît d'autant plus justifiée que, tout en reconnaissant le caractère indispensable des premières explorations de contôle et le mérite de ceux qui ont osé, nous répugnons quant à nous à soumettre des sujets qui méritent à peine l'appellation de malades à des investigations non entièrement dénuées de danger.

*
* *

LES FORMES ATYPIQUES

A côté des formes asymptomatiques avec souffle protosystolique de régurgitation, il existe indiscutablement des cas où le souffle systolique a la durée habituelle hososystolique des souffles de régurgitation.

DAMMAN rapporte le cas d'un sujet de 8 ans porteur d'une communication interventriculaire à gros débit avec souffle holosystolique et roulement de shunt apexien, où l'intervention révéla la présence d'une communication musculaire de 25 millimètres de diamètre.

HOLLMAN, dans une statistique de 93 malades opérés d'une communication interventriculaire, rapporte le cas d'une communication musculaire isolée où rien dans le souffle systolique ne distinguait ce cas du reste de sa série.

FRIEDMAN rapporte également 7 communications musculaires à gros shunt en insuffisance cardiaque, qui présentaient tous un souffle holosystolique associé 4 fois à un roulement de shunt apexien.

WALKER rapporte un cas rarissime de communication interventriculaire traumatique par pénétration d'un éclat d'obus dans la région de la pointe du coeur. Immédiatement après étaient apparus un gros souffle holosystolique et un gros shunt intraventriculaire droit, entraînant une augmentation rapide du volume cardiaque.

10 ans plus tard, la régression clinique des signes de shunt et la modification du souffle systolique qui prit alors les caractères typiques du souffle de communication musculaire, firent pratiquer un cathétérisme de contrôle qui se révéla impuissant à détecter le moindre enrichissement en oxygène au niveau du ventricule droit.

NADAS, à propos de 3 cas de fermeture spontanée de communication interventriculaire à gros shunt, constate qu'avant de disparaître, le souffle holosystolique du début s'était transformé pour prendre l'aspect typique des

des souffles de communication interventriculaire musculaire.

EVANS observe le même phénomène dans un cas de fermeture spontanée de communication interventriculaire initialement à gros shunt en insuffisance cardiaque. L'auteur compare ce cas à ceux de trois autres malades porteurs d'un souffle de régurgitation protosystolique, et pour lesquels il possède la preuve d'une communication en plein septum musculaire.

Nous avons nous-mêmes un malade opéré à l'âge de 10 ans d'une communication musculaire de grande taille, dont la sémiologie stéthacoustique ne manque peut-être pas d'intérêt.

Si ce malade avait certes un souffle holosystolique, défini sur le phonocardiogramme par des vibrations couvrant toute la systole du premier au deuxième bruit, ce souffle présentait cependant une très nette atténuation en fin de systole; à tel point qu'à l'auscultation il avait paru s'arrêter avant le deuxième bruit.

SAAB, dans un bref résumé clinique accompagnant la présentation d'une pièce anatomique, signale également cette particularité du souffle systolique.

Nous verrons plus loin l'importance que nous attachons à ce détail.

*
* *

R E S U M E

En définitive, il apparaît :

1°) Que les souffles de régurgitation protosystoliques traduisent bien la présence d'une communication interventriculaire dans le septum musculaire.

Ils peuvent comme chez les malades de NADAS, EVANS, WALKER marquer une étape dans l'évolution vers la fermeture spontanée de certaines communications musculaires comportant initialement un gros souffle holosystolique.

A l'inverse, leur persistance - 18 ans dans un de nos cas, 60 % des cas de ASH - paraît plaider en faveur de lésions anatomiques fixées dans leur forme et leurs dimensions.

On peut cependant admettre que, dans tous les cas, le souffle de régurgitation protosystolique relève d'une communication musculaire de forme et de taille telles que l'occlusion systolique de l'orifice demeure encore possible.

2°) Que des communications interventriculaires musculaires authentiques peuvent se traduire par un gros souffle holosystolique de régurgitation.

Il s'agit alors dans tous les cas rapportés, de communications très larges, responsables de gros shunts gauche-droit mal tolérés.

*
* *

EMBRYOLOGIE DU SEPTUM INTERVENTRICULAIRE

L'embryologie du septum interventriculaire rend compte des diverses variétés anatomiques de communication interventriculaire. Nous ne ferons qu'un bref résumé de ces notions bien classiques.

Le tube cardiaque primitif, aux alentours de la troisième semaine, comporte de l'extrémité caudale à l'extrémité céphalique, trois renflementts qui sont l'Oreillette primitive, le Ventricule primitif, le Bulbe Artériel.

Deux étranglements, le canal auriculo-ventriculaire commun primitif et le détroit de Haller délimitent les trois renflements.

Entre la quatrième et la huitième semaine, le tube cardiaque ainsi constitué va subir une suite de torsions et de cloisonnements destinés à lui assurer sa structure définitive.

Le cloisonnement du ventricule primitif débute avec le développement d'une formation énanant de la région postéro-inférieure de la cavité commune : le Septum Inferius. Celui-ci formera plus tard la portion musculaire du septum interventriculaire; à ce stade initial, il est essentiellement constitué par un réseau de travées musculaires ménageant entre elles de larges espaces destinés à être comblés plus tard par l'hypertrophie des travées.

Cette disposition, selon DAMMAN et BERNHARD, rendrait compte de la très grande fréquence des fistules multiples dans le cadre des malformations de la partie basse du septum interventriculaire.

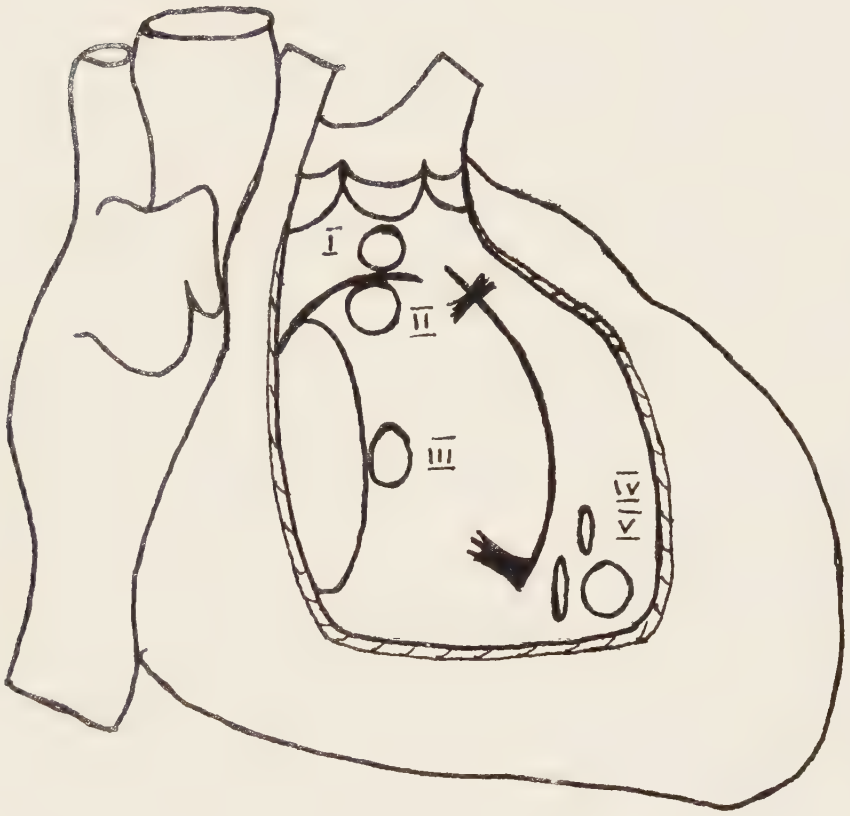
Son développement prépondérant en arrière, amène le Septum Inferius à s'adosser au Septum Intermedium membraneux. Celui-ci résulte de la réunion des bourrelets endocardiques dorsal et ventral cloisonnant le canal auriculo-ventriculaire commun primitif en deux orifices veineux et artériel.

La réunion du Septum Inferius au Septum Intermedium complète la séparation des ventricules en arrière, cependant que persiste une communication haute : le Foramen de Panizza.

La détorsion de la partie caudale du bulbe artériel, et sa descente vers les ventricules auxquels il s'intègre, rend alors possible l'affrontement du Septum Inferius et du Septum Bulbaire. De leur rencontre résultera la formation d'une cloison membraneuse, la Pars Membranacea Septi, siège de la plupart des communications interventriculaires.

Le cloisonnement du ventricule commun primitif en deux cavités distinctes est achevé entre la septième et la huitième semaine de la vie foetale.

*
* *


I
II
III
IV
V
VI

ANATOMIE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES

KIRKLIN en décrit 5 types selon les rapports du défaut septal avec la crête supra-ventriculaire, l'anneau tricuspidien, le septum musculaire.

Les communications du Type 1 s'ouvrent dans la chambre de chasse du ventricule droit, au-dessus de la crête supra-ventriculaire, sous les sigmoïdes pulmonaires.

Les communications du Type 2, les plus fréquentes, s'ouvrent également dans la chambre de chasse du ventricule droit, en arrière et au-dessous de la crête supra-ventriculaire. Elles sont en rapport étroit avec l'anneau aortique en haut, le tronc du faisceau de His en bas.

Les communication du Type 3 s'ouvrent dans la chambre de remplissage du ventricule droit. En situation postérieure, elles sont en rapport étroit avec l'anneau tricuspidien.

Les communications du Type 4 et du Type 5 enfin, siègent au niveau du septum musculaire en pleine masse myocardique.

Ces deux derniers types nous intéresseront plus particulièrement.

BRAUNWALD estime leur fréquence à 10 % de l'ensemble des communications interventriculaires.

Nous-mêmes, réunissant plusieurs petites statistiques de COOLEY, DUBOST (cités par POURCHAIRE), ENGLE, HOLLMAN, IMPERIAL, RITTER, SELZER, TITUS, YOUNG, ZACHARIOUDAKIS, trouvons une fréquence de l'ordre de 7 %. Certaines séries sont chirurgicales, les autres autopsiques.

Le type 4 désigne les communications uniques.

Pour EDWARDS et HEATH, l'orifice siégerait de préférence à la pointe du septum ou un peu plus haut à mi-chemin entre l'apex septal et la région membraneuse du septum interventriculaire.

Selon EDWARDS, l'orifice est arrondi ou ovalaire chez l'enfant. Il tend ensuite à s'allonger, pour ne plus constituer qu'une fente étirée en "boutonnière" chez l'adulte. L'auteur y voit un mode de fermeture spontanée de certaines communications interventriculaires.

Pour RITTER, le type 4 représente 3 % de l'ensemble des communications interventriculaires; SAAB le retrouve dans 22 de ses 37 cas de communication musculaire.

Le Type 5 désigne les communications multiples.

Selon FRIEDMAN qui rapporte une statistique de 257 communications interventriculaires, le type 5 représenterait à lui seul 4 % de l'ensemble des cas. 14 des 37 communications musculaires de SAAB appartiennent à ce type.

BERNHARD ainsi que DAMMAN soulignant cette tendance aux communications musculaires multiples, y voient une explication dans la structure embryologique du septum inferius.

BERNHARD apporte quelques précisions supplémentaires sur le trajet des fistules -habituellement tortueux à travers muscle - et sur l'aspect du mur septal, qui dans tous les cas, présenterait une trabéculation très prononcée.

Les chiffres que nous venons de citer relevant de constatations chirurgicales ou autopsiques, ne prétendent aucunement fixer la fréquence réelle des communications musculaires. Ils nous apprennent que 10 % au mieux de l'ensemble des formes chirurgicales de la communication interventriculaire relèvent de communications musculaires dont à peu près la moitié est représentée par la forme à fistules multiples.

L'association à une autre malformation cardiaque paraît assez fréquente dans la série de SAAB.

Sur 92 sujets présentant une communication interventriculaire musculaire, SAAB observe 55 malformations associées dont : communication interventriculaire de siège différent (19 fois), bicuspidie aortique, rétrécissement et insuffisance pulmonaires, communication interauriculaire, persistance du canal artériel, coarctation aortique, tétralogie de Fallot,

transposition des gros vaisseaux, insuffisance et rétrécissement mitraux, insuffisance et rétrécissement tricuspidiens.

L'âge des malades s'étale de 3 semaines à 60 ans; nous ignorons si les atteintes mitrales et tricuspidiennes correspondent en partie ou en totalité à des lésions acquises ou congénitales.

Parmi les observations isolées, nous relevons une association à une atrésie tricuspidienne.

*
* *

CLASSIFICATION PHYSIOPATHOLOGIQUE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES

La classification actuellement en usage à la suite de NADAS et de l'Ecole de Pr SOULIE répartit les communications interventriculaires en 4 groupes fonctionnels :

Groupe 1 : à petit shunt et pressions pulmonaires normales.

Groupe 2 : a) A shunt volumineux. Pressions pulmonaires modérément élevées. Résistances pulmonaires basses.

b) A shunt volumineux. Pressions pulmonaires élevées. Résistances pulmonaires modérément élevées.

Groupe 3 : Shunt minime. Forte élévation des pressions pulmonaires et des résistances artériolaires pulmonaires. Possibilité de désaturation artérielle qui place ce groupe à la limite du complexe d'Eisenmenger.

Groupe 4 : Groupe dit à poumons protégés où une sténose pulmonaire est associée à la communication interventriculaire.

*
* *

PHYSIOPATHOLOGIE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES MUSCULAIRES

Le tableau clinique, l'évolution, les indications opératoires dans la communication interventriculaire sont essentiellement fonction de la taille de la communication et du niveau des résistances artériolaires pulmonaires.

Ainsi, selon SELZER et IMPERIAL, si la surface de l'orifice pathologique dépasse la moitié de la surface aortique, ou si le diamètre de cet orifice par rapport au diamètre du coeur dépasse 0,15, les régimes de pression dans les deux ventricules tendent vers l'égalisation.

WOOD, à propos de 40 communications interventriculaires étudiées par cathétérisme et opérées, admet qu'un orifice septal de 1 centimètre carré constitue un maximum au-delà duquel la force éjectile des deux ventricules s'égalise avec disparition du gradient de pression normal entre ventricule gauche et ventricule droit. Le volume du shunt n'est plus alors soumis qu'au taux des résistances pulmonaires par rapport aux résistances périphériques.

Dans le cas des communications musculaires au contraire, la situation de l'orifice est au premier plan.

SELZER ainsi que VEASY admettent que la contraction de la masse musculaire du septum provoque la fermeture ou réduit de façon notable la surface des orifices musculaires, et que par conséquent, une communication dans le septum musculaire doit obligatoirement entraîner un retentissement moindre qu'un orifice de même taille dans la portion membraneuse du septum.

DAMMAN également, bien que reconnaissant la taille souvent considérable des communications musculaires et leur tendance à être multiples, considère néanmoins que la majorité des communications interventriculaires du septum musculaire ont un retentissement fonctionnel minime.

Dans cet esprit, IMPERIAL rapporte une communication interventriculaire à gros shunt, associant un orifice supra-cristal et une très large communication musculaire de plus de 2 centimètres de diamètre. Or, ce cas se présentait hémodynamiquement comme un shunt uniquement en rapport avec le diamètre de la communication supra-cristale.

DAMMAN encore rapporte un cas chirurgical de 8 ans à très gros shunt, ou malgré la présence d'une communication musculaire de 25 millimètres de diamètre, persistait un notable gradient de pression entre ventricule gauche et ventricule droit. Pour l'auteur, ce gradient paraît indiquer que la surface de l'orifice en systole ne pouvait mesurer plus d'un centimètre carré.

SAAB, de son côté, a confronté les données hémodynamiques relevées dans 22 communications interventriculaires musculaires au rapport

$$\frac{\text{Surface de l'orifice en mm}^2}{\text{Surface corporelle en m}^2}$$

L'analyse de sa courbe de répartition tend à prouver que certains orifices musculaires diminuent bien de diamètre au cours de la systole, tandis que d'autres paraissent se comporter comme des communications membraneuses et ne varient pas de taille.

Le régime des pressions dans les cavités droites, pour un défaut musculaire de surface donnée, semble donc dépendre étroitement des possibilités de rétrécissement dynamique de cet orifice en cours de systole. Or, malgré la surface souvent considérable des défauts septaux musculaires, nous n'avons relevé parmi les observations publiées utilisables qu'un seul cas appartenant au groupe 3 de la classification. Ce fait semble en tout cas bien plaider en faveur de l'occlusion partielle habituelle des communications musculaires sous l'effet de la contraction ventriculaire.

*
* *

LES FORMES MAL TOLEREES

En raison du nombre probablement très élevé des formes asymptomatiques ayant échappé au dépistage ou donné lieu à des erreurs de diagnostic, il ne nous paraît pas possible d'estimer même de façon approchée la fréquence réelle de ces cas mal tolérés.

Nous savons déjà par contre que cette forme représente 7 à 10 % de l'ensemble des communications interventriculaires chirurgicales, et que la forme à orifices multiples se rencontre dans à peu près la moitié des cas.

Sur l'ensemble des cas publiés, aucun signe, tant clinique électrocardiographique que radiologique, ne nous a paru particulier à la localisation musculaire de la communication interventriculaire.

Les explorations hémodynamiques endocardiaques de routine n'ont elles-mêmes, jusqu'ici, jamais apporté d'éléments susceptibles d'orienter vers le diagnostic.

L'importance même du shunt est un obstacle à l'oxymétrie étagée ventriculaire droite; le mélange étant homogène dans toute la cavité.

L'enregistrement du son intracardiaque au micromanomètre ne semble pas non plus avoir jamais apporté d'arguments décisifs à la localisation du défaut septal.

Quant à l'angiocardiographie sélective ventriculaire gauche, elle ne fait guère partie des examens de routine dans l'exploration des communications interventriculaires.

A ne tenir compte que de la durée du souffle systolique, la phonocardiographie externe n'est pas non plus d'un grand secours; le souffle de régurgitation protosystolique si caractéristique étant ici, sans exception, remplacé par un souffle holosystolique. Le seul malade de notre série faisant partie de ce groupe était cependant porteur d'un souffle decrescendo à partir de la mésosystole. Nous pensons que cette anomalie, associée à un gros shunt à l'oxymétrie, aurait pu mettre sur la bonne voie.

ANATOMIE DES LESIONS DANS LES FORMES MAL TOLEREES

Les communications interventriculaires musculaires, nous l'avons vu, réalisent soit un orifice unique dans le mur septal, soit des fistules multiples.

Il nous a paru intéressant de chercher un rapport entre les cas de mauvaise tolérance et l'anatomie des lésions en cause. Certains protocoles opératoires ou autopsiques manquant malheureusement de précision dans la description des lésions, limitent considérablement les observations utilisables.

Nous retenons en fin de compte 50 observations de BERNHARD, DAMMAN, ENGLE, FRIEDMAN, HEATH, IMPERIAL, SAAB, YOUNG, ZACHARIOUDAKIS et une observation personnelle. SAAB à lui seul rapporte 37 cas que nous nous proposons d'examiner séparément.

Sur un premier groupe de 14 cas en comptant le nôtre, nous relevons 13 fois la présence d'un orifice de grand diamètre s'ouvrant dans la région de la pointe du ventricule droit. Dans un seul cas l'orifice apical fait défaut.

La communication apicale est associée 6 fois à des fistules disséminées, et 3 fois à un orifice ovalaire plus haut situé dans la partie moyenne ou postérieure du septum musculaire. Dans tous les cas sauf un, elle éclipse par ses dimensions l'ensemble des lésions associées.

Le diamètre de la communication apicale est précisé dans 11 cas. Pour 9 d'entre eux, le diamètre égale ou dépasse 10 millimètres, atteignant 25 et 30 millimètres. Deux fois seulement l'orifice de petite taille mesure 4 x 5 et 5 x 5 millimètres. Notons que, malgré leurs dimensions, ils avaient à plusieurs reprises échappé à l'exploration chirurgicale. Ceci notamment chez 2 malades de BERNHARD et chez 5 des 7 opérés de FRIEDMAN.

Dans le groupe de SAAB portant sur 37 cas dont 23 formes isolées et 14 formes multiples, la répartition des lésions se fait de manière assez différente : 20 défauts septaux siègent dans la région postérieure du septum musculaire, 14 dans la région moyenne, 9 dans la région apicale, 4 sous les sigmoïdes pulmonaires. La situation de 3 autres n'est pas précisée.

Le diamètre de l'orifice principal varie de 3 x 3 à 35 x 35 millimètres. Il n'est pas précisé pour chaque cas individuel.

Nous terminerons par quelques remarques concernant le type 5 à fistules multiples. Du point de vue chirurgical, cette forme nous paraît en effet présenter le plus grand intérêt.

Sur 23 cas recensés, nous notons 16 fois la présence d'une communication apicale qui, 15 fois, par sa surface éclipse les lésions associées. Si l'on considère maintenant que malgré leur taille, les communications apicales ont été le plus souvent méconnues en cours d'intervention, on est tout naturellement amené à considérer la recherche de cette lésion comme le temps opératoire principal dans la réparation des communications interventriculaires musculaires.

La découverte opératoire d'une fistule interventriculaire de siège musculaire quelconque paraît donc commander une vérification particulièrement acharnée de la région apexienne du septum. SAAB rapporte un cas où, malgré la certitude du diagnostic, le chirurgien avait "passé un temps considérable à localiser l'orifice de communication".

*
* *

ASPECTS PRATIQUES DU DIAGNOSTIC

En présence d'un gros shunt en rapport avec une communication interventriculaire, la présence d'une lésion musculaire mériterait d'être très minutieusement recherchée avant toute décision chirurgicale.

NADAS rapporte 3 communications interventriculaires musculaires très mal supportées sur le plan fonctionnel, avec forte cardiomégalie, et un gros shunt gauche-droit au cathétérisme. Dans les 3 cas, une situation jugée alarmante s'est progressivement améliorée, et l'évolution s'est faite vers la guérison spontanée contrôlée par cathétérisme.

EVANS fait état d'un cas analogue, en insuffisance cardiaque à l'âge de 5 mois, qui a évolué en 7 ans vers la guérison clinique et la disparition du shunt au cathétérisme.

L'observation la plus intéressante est sans doute celle de WALKER concernant une communication musculaire traumatique par éclat d'obus avec gros shunt intraventriculaire droit et forte cardiomégalie. 11 ans plus tard, le gros souffle initial avait disparu et l'oxymétrie s'avérait impuissante à déceler le moindre enrichissement en oxygène à l'intérieur du ventricule droit.

Ces 5 cas soulignent l'intérêt du diagnostic; l'espoir d'une guérison spontanée, pouvant survenir dans les cas les plus mal supportés, peut inciter à retarder le moment de l'intervention, alors que confier à un chirurgien "sans méfiance" une communication musculaire à gros shunt peut, comme nous allons le voir, se révéler une entreprise hasardeuse.

FRIEDMAN rapporte ainsi l'observation de 7 malades porteurs de communications musculaires multiples. Sur ces 7, cinq ont été opérés avant l'âge de 28 mois et deux autres à 7 et 9 ans.

6 malades sont morts en fin d'intervention ou dans les heures qui ont suivi. Le septième conserve un souffle systolique et un gros coeur, nécessitant un traitement digitalique continu.

L'autopsie des malades décédés a révélé dans 5 cas la présence d'un ou de plusieurs orifices septaux méconnus à l'intervention. Or leur taille n'était pas négligeable, variant de 3 x 5 millimètres une fois à 10 x 10 millimètres.

Dans ses conclusions, l'auteur insiste :

- sur la disposition anatomique des lésions, souvent enfouies sous les colonnes charnues;
- sur les difficultés à établir un bilan complet des lésions en cours d'intervention;
- sur l'intérêt de reconnaître ces formes avant de les confier au chirurgien en raison des risques à laisser en place une partie des lésions.

FRIEDMAN a finalement été amené à inclure la ciné-angiographie sélective ventriculaire gauche systématique dans le bilan hémodynamique de ses communications interventriculaires.

BERNHARD, à propos de 2 cas, souligne également les difficultés à explorer complètement le septum musculaire en cours d'intervention.

L'autopsie d'un malade mort 12 heures après fermeture d'une communication musculaire de 20 x 20 millimètres en situation moyenne, a révélé l'existence de deux communications apicales méconnues de 5 x 5 et 10 x 10 millimètres.

Une réintervention acrobatique faite quelques heures après la première, a permis chez un deuxième malade de réparer une communication apicale méconnue de 15 x 15 millimètres.

L'auteur a, depuis, mis au point une technique originale de transillumination du septum interventriculaire sous contrôle de la vue et il y recourt systématiquement avant d'entreprendre la réparation d'une communication interventriculaire, quel qu'en soit le siège.

Un de nos malades, opéré d'une communication musculaire apicale, présente actuellement un souffle de régurgitation très typique, que nous mettons plus volontiers sur le compte d'un orifice musculaire méconnu que sur un défaut d'étanchéité au niveau de la réparation de la lésion principale.

Préciser le siège musculaire du défaut septal en cas de communication interventriculaire à gros débit ne nous paraît par conséquent pas dénué d'intérêt. L'éventualité d'une guérison spontanée dans les formes les plus menaçantes, la méconnaissance opératoire d'orifices de taille souvent importante et les conséquences souvent très graves des shunts résiduels dans les heures qui suivent l'intervention, méritent d'être pris en considération.

*
* *

FERMETURE SPONTANEE DE COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES ET COMMUNICATIONS MUSCULAIRES

Les publications sont nombreuses qui rapportent des cas de fermeture spontanée dans la communication interventriculaire. Celles qui apportent des données précises sur la situation anatomique de la communication sont par contre extrêmement rares.

En ce qui concerne plus particulièrement les communications musculaires, EDWARDS ayant observé la forme arrondie ou ovalaire des defects chez l'enfant et leur forme étirée "en boutonnière" chez l'adulte, pensait trouver dans ce fait une explication à la fermeture spontanée de certaines communications interventriculaires. A l'appui de cette hypothèse, il apporte un exemple d'occlusion spontanée paraissant uniquement liée à l'étirement et l'affrontement des bords musculaires de l'orifice.

BLOOMFIELD, dans une très importante statistique autopsique, rapporte 21 occlusions spontanées chez des sujets décédés de causes non directement imputables à une cardiopathie. 7 cas se rapportent au septum musculaire, la fermeture spontanée résultant dans tous les cas de la formation d'un "patch" fibreux occlusif.

ROBERTS rapporte la fermeture spontanée d'une communication musculaire en situation moyenne chez un sujet de 26 ans porteur d'une atrésie tricuspidienne et décédé au cours d'une intervention d'anastomose cavo-pulmonaire. Dans ce cas, l'occlusion spontanée résultait d'une prolifération de l'endocarde bordant l'orifice.

Dans le cas du malade de WALKER porteur d'une communication interventriculaire traumatique, la fermeture spontanée du défaut septal s'est complétée en 11 ans.

Le nombre de ces observations est certes restreint en regard des cas publiés de fermeture spontanée de communications interventriculaires; il est cependant évident qu'avec la cure spontanée d'une communication de siège

quelconque, disparaît également toute possibilité de localiser l'orifice. Plus tôt, au stade de gros shunt, la chose est, bien entendu, réalisable, mais il faudrait alors au départ soupçonner de parti-pris la présence d'une communication musculaire.

En effet, l'angiographie sélective ventriculaire gauche ne fait pas partie des examens de routine dans le bilan des communications interventriculaires.

De même, l'oxymétrie étagée ventriculaire droite - qui poserait par ailleurs d'autres problèmes de repérage radiologique - n'est guère pratiquée de façon systématique, et la prise du son au micromanomètre n'a elle-même de valeur localisatrice que si l'on recherche de parti-pris une communication musculaire. SCHIRE insiste sur ce fait, soulignant toutes les difficultés d'un repérage topographique précis à partir de la position de la tête micromanométrique.

Le diagnostic de communication musculaire est donc très rarement posé sur les données hémodynamiques, à moins d'avoir délibérément recherché cette localisation et utilisé des techniques adaptées à ce genre de dépistage.

Il est donc très difficile de se faire une idée, même imparfaite, sur la fréquence de la guérison spontanée dans le groupe des communications interventriculaires musculaires.

Des statistiques autopsiques importantes comme celles de SELZER ou de BLOOMFIELD font certes état de quelques cas, mais il s'agit alors de lésions d'assez grande taille pour avoir laissé une cicatrice de guérison décelable à l'autopsie. Or nous savons que les lésions se résument souvent à des micro-fistules difficilement identifiables, et que même des orifices plus importants sont souvent difficiles à découvrir au sein des colonnes charnues. Que penser alors de leur cicatrice de guérison ?

Sans doute faut-il voir là l'explication au fait que BLOOMFIELD n'ait trouvé que 7 fermetures spontanées dans le septum musculaire alors qu'il en dénombre 14 dans le septum membraneux.

Une deuxième façon d'envisager l'évolution des communications musculaires sous l'angle de la guérison spontanée consiste à se fier aux critères

stéthacoustiques et phonocardiographiques du diagnostic. Ces critères, établis sur la foi d'explorations endocardiaques très complètes, nous paraissent quant à nous un mode de sélection parfaitement valable.

ASH a pu suivre pendant plusieurs années un groupe de 247 communications interventriculaires comprenant 181 cas asymptomatiques avec volume cardiaque et électrocardiogramme normaux. L'auteur répartit ces 181 cas en deux groupes suivant la durée du souffle systolique.

Le premier groupe réunit 106 malades porteurs d'un souffle holosystolique.

73 de ces enfants avaient moins de deux ans et 43 plus de deux ans lors de la découverte de leur cardiopathie.

Le diagnostic de communication interventriculaire a été confirmé par cathétérisme chez 17 enfants pris au hasard.

ASH constate la disparition du souffle systolique 8 fois dans le lot des 73, alors que tous ceux du lot de 43 conservent leur souffle.

Le deuxième groupe réunit 65 malades porteurs d'un souffle crescendo-decrescendo très évocateur de communication musculaire.

40 de ces enfants avaient moins de trois ans et 25 plus de trois ans lors de la découverte de leur cardiopathie.

ASH constate la disparition du souffle systolique chez 17 malades du premier lot, soit dans 42 % des cas et chez 4 malades du deuxième lot, soit dans 16 % des cas.

Au total, dans ce groupe le souffle systolique disparaît 21 fois sur 65, soit dans 32 % des cas.

EVANS constate de son côté la disparition d'un souffle systolique chez 37 malades ayant fait l'objet d'un diagnostic de communication interventriculaire à petit shunt, et chez un malade initialement porteur d'un gros shunt.

Le diagnostic de communication interventriculaire a été confirmé par cathétérisme chez 4 malades. Chez 2 de ceux-ci, un nouveau cathétérisme fait après disparition du souffle a confirmé la disparition du shunt intraventriculaire droit.

Tous ces malades avaient à un moment de l'évolution présenté un souffle de régurgitation protosystolique crescendo-decrescendo très caractéristique.

Notons ici encore que la disparition du souffle a lieu avant l'âge de 3 ans 29 fois sur 38.

NADAS rapporte enfin 3 guérisons spontanées confirmées par cathétérisme. Avant de disparaître, le souffle systolique présentait l'aspect phonocardiographique caractéristique des souffles de communication musculaire.

Sur nos 15 cas personnels, 10 malades étaient âgés de 3 ans ou moins lors de la découverte de leur cardiopathie. Parmi ceux-ci, 11 ont été suivis régulièrement de 3 à 13 ans et 4 ont été suivis de 6 mois à 3 ans. Ils conservent tous leur souffle systolique.

En résumé, la fermeture spontanée des communications dans le septum musculaire paraît donc une éventualité fréquente, au moins en ce qui concerne les formes à petit shunt.

BLOOMFIELD estime cette évolution heureuse à 25 % des cas dès les premières années, tandis que ASH l'observe dans 32 % des cas.

En outre, le souffle disparaît avant l'âge de 3 ans dans 85 % des cas d'ASH et dans 78 % des cas d'EVANS.

Nous n'avons par contre pas observé un seul cas semblable sur notre lot de 15 malades. Cependant, si certains étaient suivis par nous depuis l'âge de 2 mois, notre série se place quand même dans le groupe d'âge supérieur puisque, sauf une fois, tous nos malades étaient âgés de 3 ans et plus au moment du premier enregistrement phonocardiographique.

La fermeture spontanée des formes à gros shunt est également une éventualité toujours possible, puisque NADAS en rapporte 3 cas, EVANS 1 cas et WALKER 1 cas.

Le mode de guérison paraît lui-même relever de trois mécanismes :

- L'étirement et l'affontement des bords musculaires de l'orifice rend compte d'un cas d'Edwards;
- La formation d'un "patch" fibreux explique les 7 fermetures spontanées observées par BLOOMFIELD.
- Enfin, la prolifération de l'endocarde bordant est responsable d'une fermeture spontanée observée par ROBERTS.

*
* *

O B S E R V A T I O N S

Un seul de nos malades a été soumis à des explorations intra-cardiaques en prévision de la fermeture chirurgicale de sa malformation. C'est également le seul cas pour lequel nous possédons la preuve anatomique du siège de la malformation.

Cependant, les confrontations anatomo-cliniques, hémodynamiques, phonocardiographiques nous paraissent suffisamment éloquentes pour admettre que l'ensemble des cas que nous allons maintenant détailler se rapporte à la forme musculaire de la communication interventriculaire.

*
* *

N° 1 - LAK... Patrice. Né le 28.11.53.

Souffle systolique découvert à 1 mois : pas de diagnostic.

Suivi dans le service de Cardiologie Infantile depuis 1959.

Enquête étiologie négative.

Signes fonctionnels : aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique ni frémissement systolique.

Auscultation : souffle systolique assez bref, d'intensité modérée (SS3) maximum dans le 3ème espace gauche, irradiant assez peu.

Radioscopie : coeur de volume normal. Arc moyen un peu long saillant à peine expansif. Artères pulmonaires larges non expansives. Vascularisation pulmonaire à peine accentuée.

E.C.G. : tracé normal . BBDI sans signes de surcharge ventriculaire.

Conclusion : communication interauriculaire à faible shunt.

Suivi régulièrement de 1959 à 1966.

Etat inchangé. Disparition du bloc incomplet droit sur l'E.C.G.

Le diagnostic est remis en question et on demande un phonocardiogramme.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo s'inscrivant uniquement sur la bande haute fréquence, débutant 4 centièmes de seconde avant le pied du tracé carotidien, occupant les deux premiers tiers de la systole.
- Dédoublement du deuxième bruit à précession aortique : 0,03 à 0,05 seconde.
- Premier bruit couvert par le souffle à son foyer maximum.

Conclusion : Communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 2 - LEV... J.-Marc. Né le 25-3-57.

Suivi dans le service de Cardiologie Infantile depuis juillet 1960 pour un souffle systolique découvert fortuitement 10 jours plus tôt.

Enquête étiologie négative.

Signes fonctionnels : aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique ni de frémissement systolique.

Auscultation : souffle systolique localisé, endapexien dans le 4ème espace gauche. Bruits normaux.

Radioscopie : coeur de volume normal. Silhouette normale.

E.C.G. : tracé normal.

Conclusion : anorganicité probable.

Réèxaminé à plusieurs reprises jusqu'au 2.12.65.

Etat inchangé.

Le diagnostic de communication interventriculaire musculaire est évoqué et on demande un phonocardiogramme.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo s'inscrivant uniquement sur la bande haute fréquence, débutant presque 5 centièmes de seconde avant le pied du tracé artériel, occupant les deux premiers tiers de la systole.
- La fin du premier bruit est masquée par le souffle.
- Dédoublement du deuxième bruit à précession aortique, assez large, variant entre 0,04 et 0,06 seconde.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 3 - AUG... Serge. Né le 7.2.55

Suivi dans le service de Cardiologie Infantile depuis mai 1961 pour un souffle systolique isolé connu depuis l'âge d'un an.

Enquête étiologique négative.

Signes fonctionnes : aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique. Pas de frémissement systolique à la palpation.

Auscultation : souffle proto-mésosystolique d'intensité modérée (SS 2-3) endapexien dans le quatrième espace gauche paraissant organique.

Radioscopie : volume et silhouette cardiaques normaux. Artère pulmonaire droite très visible.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : maladie de Roger probable.

Réexaminé à plusieurs reprises jusqu'au 8-2-66.

Etat inchangé.

L'enfant fait des efforts sportifs sans gêne.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo débutant 3 centièmes de seconde avant le pied du tracé carotidien, occupant les deux premiers tiers de la systole.
- Premier bruit couvent par le souffle à son foyer maximum.
- Deuxième bruit dédoublé sauf dans la toute dernière systole expiratoire. Dédoublement à précession aortique : 0,03 seconde.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 4 - LEM... D. Philippe.

Suivi dans le service de Cardiologie Infantile depuis mai 1961 pour un souffle systolique découvert fortuitement.

Enquête étiologique négative.

Signes fonctionnels : aucun.

Signes physiques : thorax déformé en entonnoir. Pas de frémissement systolique. Léger frémissement sur les vaisseaux du cou.

Auscultation : souffle proto-mésosystolique, maximum dans le troisième espace gauche, d'intensité modérée (SS3) bien soufflant. Bruits normaux.

Radioscopie : coeur étalé à la limite supérieure de la normale. Aorte ascendante très battante. Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : le souffle évoque une communication interventriculaire, cependant son siège est atypique.

Réexaminé à plusieurs reprises jusqu'au 19-11-64.

Etat inchangé.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo s'inscrivant surtout sur la bande haute fréquence, débutant nettement avant le pied du tracé carotidien, occupant les deux premiers tiers de la systole.
- Premier bruit couvert par le souffle à son foyer maximum.
- Deuxième bruit dédoublé, sauf dans les dernières systoles expiratoires. Dédoublement à précession aortique : 0,04 seconde.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire. L'aspect un peu particulier du tracé carotidien suggère une possible anomalie aortique associée.

*
* *

N° 5 - HER... Pierre. Né le 27-9-53.

Suivi depuis novembre 1961 dans le service de Cardiologie Infantile pour un souffle systolique connu depuis l'âge de 6 mois.

Enquête étiologique négative.

Signes fonctionnels : pas de dyspnée ni de cyanose.

asthme connu depuis l'âge de 6 mois.

Signes physiques : pas de déformation thoracique ni de frémissement précordial.

Auscultation : souffle systolique d'intensité modérée (SS3), maximum dans les 2-3ème espaces gauche, bien soufflant, laissant libre le dernier tiers de la systole. Dédoublement du deuxième bruit.

Radioscopie : volume cardiaque discrètement augmenté, arc moyen un peu trop saillant. Artère pulmonaire droite un peu large et expansive.

E.C.G. : tracé normal.

Conclusion : anomalie probable sur l'infundibulum ventriculaire droit.

Réexaminé à plusieurs reprises jusqu'au 16-5-63.

Etat inchangé.

On évoque le diagnostic de communication interventriculaire musculaire.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo s'inscrivant surtout sur la bande haute fréquence, débutant nettement avant le tracé carotidien, occupant la première moitié de la systole.
- Premier bruit en partie couvert par le souffle.
- Deuxième bruit dédoublé à précession aortique : 0,04 à 0,05 seconde.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 6 - BIE... Philippe. Né le 3-10-61.

Suivi dans le service de Cardiologie Infantile depuis décembre 1961 pour un souffle systolique découvert à la fin du premier mois de la vie.

Grossesse, accouchement normaux.

Père bien portant. Trois soeurs bien portantes.

Mère porteuse d'un goître et d'un souffle systolique sur lequel on n'a pas de précisions.

Signes fonctionnels : aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique, pas de frémissement systolique.

Auscultation : souffle protosystolique doux d'intensité modérée, de siège apexo-endapexien.

Radioscopie : coeur un peu augmenté de volume, arc moyen saillant. Vascularisation pulmonaire un peu accentuée.

E.C.G. : aspect de bloc de branche droit incomplet sans signes de surcharge ventriculaire. Tracé normal.

Conclusion : insuffisance mitrale ?

Réexaminé à plusieurs reprises jusqu'en 1966.

L'E.C.G. est normal. Le volume cardiaque est normal.

Le diagnostic est toujours hésitant.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo s'inscrivant surtout sur la bande haute fréquence, débutant 0,03 seconde avant le pied du tracé carotidien, occupant les deux premiers tiers de la systole.
- Premier bruit couvert par le souffle.
- Deuxième bruit dédoublé à précession aortique : 0,04 seconde.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 7 - CAR... M.-Laure. Née le 24-12-53.

Suivie dans le service de Cardiologie Infantile depuis décembre 1963 pour un souffle systolique connu depuis l'âge de 19 mois et ayant fait porter le diagnostic de Maladie de Roger.

Enquête étiologique négative.

Signes fonctionnels : aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique, pas de frémissement systolique.

Auscultation : souffle systolique de bonne intensité (SS4), à peu près holosystolique, se renforçant par intermittence, maximum dans les 2ème-3ème espaces gauches.

Radioscopie : coeur de volume normal. Silhouette normale. Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : souffle organique mais n'orientant pas vers un diagnostic précis.

Réexaminée le 4-12-65 : toujours pas de diagnostic.

Phonocardiogramme : coexistence de deux souffles distincts.

1°) Souffle systolique crescendo-decrescendo très localisé dans le 3ème E.I.G. s'inscrivant uniquement sur la bande haute fréquence, débutant 0,03 à 0,04 seconde avant le pied du tracé carotidien, occupant la première moitié de la systole, invariable avec la respiration.

2°) Souffle mésosystolique fait de vibrations très régulières, s'inscrivant sur toutes les bandes de fréquence, variant considérablement avec la respiration, à maximum apexo-xiphoïdien.

Premier bruit couvert par le souffle. Deuxième bruit dédoublé : 0,03 seconde.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire. Souffle extracardiaque pleuro-pulmonaire associé.

*
* *

N° 8 - SED... Line. Née le 4-9-57.

Suivie dans le service de Cardiologie Infantile depuis le 11-1-64 pour un souffle systolique découvert fortuitement.

Enquête étiologie négative.

Signes fonctionnels : aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique, pas de frémissement systolique.

Auscultation : souffle systolique limité à la protosystole, bien soufflant, d'intensité moyenne (SS3), maximum dans le 3ème espace gauche. Bruits normaux avec dédoublement inspiratoire du deuxième bruit.

Radioscopie : volume cardiaque normal. Silhouette normale. Vascularisation et branches pulmonaires normales.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : communication interventriculaire.

Réexaminée le 22-1-66.

Etat inchangé.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique maximum dans le 3ème E.I.G. à 3 cms du bord sternal, débutant 0,04 seconde avant le pied du tracé carotidien occupant les trois premiers quarts de la systole.
- Premier bruit normal assez bien dégagé du souffle.
- Deuxième bruit dédoublé à précession aortique, un peu variable entre 0,03 et 0,05 seconde.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 9 - NER... J.-Pierre. Né le 8-6-62.

Suivi dans le service de Cardiologie Infantile depuis novembre 1964 pour un souffle systolique découvert fortuitement.

Enquête étiologie négative.

Signes fonctionnels : aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique, pas de frémissement systolique.

Auscultation : souffle systolique de bonne intensité (SS3-4) paraxiphoïdien gauche et endapexien évoquant un souffle d'éjection mais bien soufflant. Deuxième bruit dédoublé.

Radioscopie : volume cardiaque un peu fort. Arc moyen et artères pulmonaires battantes. Arc inférieur gauche un peu long et plongeant. Poumons normaux.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : pas de diagnostic satisfaisant.

Réexaminée le 25-11-65 : état inchangé.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo s'inscrivant surtout sur la bande haute fréquence, débutant 0,03 seconde avant le pied du tracé carotidien, occupant les deux premiers tiers de la systole. Malgré le siège franchement apexien sur le phonocardiogramme, le souffle fait évoquer d'emblée le diagnostic de C.I.V. musculaire.
- Premier bruit en partie masqué par le souffle.
- Deuxième bruit dédoublé à précession aortique sauf dans les dernières systoles expiratoires. Dédoublement atteint 0,05 seconde.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 10 - CAN... Sylviane. Née le 26-2-56.

Suivie dans le service de Cardiologie Infantile depuis mars 1965 pour un souffle systolique connu depuis l'âge de 2 mois.

Enquête étiologique négative.

Signes fonctionnels : la consultation a été motivée par la survenue de deux malaises d'effort avec pâleur et douleur thoracique.

Signes physiques : pas de déformation thoracique ni de frémissement systolique.

Auscultation : souffle holosystolique d'intensité modérée (SS3) maximum dans les 4ème-5èmes espaces gauches. Bruits normaux.

Radioscopie : volume cardiaque normal. Arc moyen saillant. Poumons modérément hypervascularisés.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : communication interventriculaire très probable. Les malaises restent inexpliqués.

Réexaminée le 11-12-65 : pas de nouveaux malaises. Etat inchangé.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique s'inscrivant uniquement sur la bande haute fréquence, débutant 0,03 seconde avant le tracé carotidien. Morphologie crescendo-decrescendo. Occupe les trois premiers quarts de la systole.
- Premier bruit normal masqué par le souffle à son foyer maximum.
- Pas de dédoublement significatif du deuxième bruit.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 11 - VOG... M.-Ange. Née le 29-7-59.

Suivie dans le service de Cardiologie Infantile depuis février 1966 pour un souffle découvert en avril 1964 et ayant fait porter le diagnostic de C.I.V.

Enquête étiologique négative.

Signes fonctionnels : aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique ni de frémissement systolique.

Auscultation : souffle systolique maximum à la partie basse du bord sternal (4-5ème E.I.G.), bien soufflant, irradiant en "rayons de roue". Bruits normaux.

Radioscopie : coeur très discrètement augmenté de volume. Arc moyen un peu saillant et battant. Branche pulmonaire droite un peu large et expansive. Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : communication interventriculaire.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo, s'inscrivant presque exclusivement sur la bande haute fréquence, débutant 0,03 seconde avant le pied du tracé carotidien, occupant les deux premiers tiers de la systole.
- Premier bruit normal à peine masqué par le souffle.
- Deuxième bruit dédoublé à précession aortique : 0,02 à 0,04 sec.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 12 - MOR... Françoise. Née le 12-12-47.

Suivie depuis juillet 1966 pour un souffle systolique connu depuis 1959 ayant alors fait porter le diagnostic de communication interauriculaire.

Enquête étiologie négative.

Signes fonctionnels : aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique, pas de frémissement systolique.

Auscultation : petit souffle systolique (SS2) maximum dans le 4ème espace gauche, protosystolique, bien soufflant, sans irradiations. Bruits normaux.

Radioscopie : volume cardiaque normal. Arc moyen saillant et battant. Artère pulmonaire droite large. Poumons normaux.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : possible communication interventriculaire musculaire.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo s'inscrivant surtout sur la bande haute fréquence, débutant en avance sur le tracé carotidien, occupant la première moitié de la systole.
- Premier bruit en partie masqué par le souffle.
- Deuxième bruit dédoublé à précession aortique : 0,05 seconde après l'inspiration.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 13 - de V... Monique. Née le 12-4-63.

Suivie dans le service de Cardiologie Infantile depuis mai 1966 pour un souffle systolique découvert en mars 66 au cours d'un accès fébrile.

Enquête étiologique négative.

Signes fonctionnels : pas de cyanose ni de dyspnée habituelle.
Asthme connu depuis l'âge de 11 mois.

Signes physiques : pas de déformation thoracique ni de frémissement précordial systolique. Crosse aortique perçue au creux sus-sternal.

Auscultation : souffle protosystolique se terminant avant le deuxième bruit, bien soufflant, irradiant modérément, maximum dans le 3ème E.I.G. Deuxième bruit dédoublé.

Radioscopie : volume cardiaque à la limite de la normale. Arc moyen normal. Aorte ascendante un peu trop saillante et battante. Vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : l'aspect radiologique fait évoquer une anomalie sur la voie d'éjection du ventricule gauche malgré le souffle systolique peu évocateur.

Phonocardiogramme :

- Souffle crescendo-decrescendo, s'inscrivant surtout sur la bande haute fréquence, débutant 0,03 seconde avant le pied du tracé carotidien, occupant la première moitié de la systole.
- Premier bruit couvert par le souffle à son foyer maximum.
- Deuxième bruit dédoublé sauf en fin d'expiration. A2--P2 = 0,04 seconde.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 14 - BEU... Patrick. Né le 14-10-53.

Suivi dans le service de Cardiologie infantile depuis juin 1966 pour un souffle systolique découvert en avril 1966.

Grossesse, accouchement normaux.

Antécédents : mère hyperthyroïdienne. Goître retrouvé chez la grand'mère et l'arrière-grand'mère.

Patrick est porteur d'un goître euthyroïdien.

Signes fonctionnels aucun.

Signes physiques : pas de déformation thoracique ni de frémissement précordial systolique.

Auscultation : souffle protosystolique maximum au 4ème E.I.G., aigu et bien soufflant, se renforçant en inspiration. Bruits normaux.

Radioscopie : volume cardiaque normal. Arc moyen un peu saillant et battant. Artère pulmonaire gauche un peu saillante battante.

E.C.G. : tracé électrique normal.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire probable.

Phonocardiogramme :

- Souffle systolique crescendo-decrescendo s'inscrivant mieux sur la bande haute fréquence, débutant 0,03 seconde avant le pied du tracé carotidien, n'occupant pas tout à fait la première partie de la systole.
- Premier bruit masqué par le souffle à son foyer maximum.
- Deuxième bruit dédoublé à précession aortique : 0,05 seconde en fin d'inspiration.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire.

*
* *

N° 15 - OBE... Joël. Né le 16-3-56.

Suivi dans le service de Cardiologie Infantile depuis l'âge de 8 ans pour cardiopathie découverte à l'âge de 5 mois.

A la conception : père 49 ans; mère 36 ans.

7ème enfant d'une famille de 8. Tous bien portants.

Métrorragies pendant les 4 premiers mois de la grossesse.

Accouchement normal à terme. Poids de naissance 4,500 Kgs.

Cardiopathie révélée dès les premiers mois par dyspnée à l'alimentation. Bronchites à répétition, plusieurs épisodes de défaillance cardiaque.

Hospitalisé dans le service de Cardiologie Infantile le 17-11-64. Pas de cyanose. Pas de dyspnée importante. Pâleur et hypotrophie.

Examen cardio-vasculaire : veines jugulaires distendues.

Déformation thoracique avec saillie antérieure prédominant à gauche et ébauche de dépression sous-mammaire.

Le foie déborde le gril costal d'un travers de doigt.

Choc en masse à la palpation avec soulèvement de toute la surface précordiale. Palpation facile du ventricule droit dans l'angle xipho-costal gauche. Eclat tactile du deuxième bruit. Frémissement systolique.

Auscultation : souffle systolique de bonne intensité (SS4) rude et grave maximum dans les 4-5èmes E.I.G. Le souffle ne paraît pas franchement holosystolique. Eclat du premier bruit à la xiphoïde. Eclat violent du deuxième bruit au foyer pulmonaire. Souffle diastolique de la base d'origine probablement pulmonaire. Roulement de shunt apexien de bonne intensité (SDR2).

Râles crépitants diffus dans les deux champs pulmonaires.

Radioscopie : gros coeur (V2). Débord droit modéré. Arc inférieur gauche long rectiligne. Pointe sus-diaphragmatique. Arc moyen convexe battant et expansif. Artères pulmonaires très battantes et expansives.

Grosse oreillette gauche visible après ingestion de baryte.

Très forte surcharge vasculaire pulmonaire s'étendant des hiles à la périphérie.

Electrocardiogramme : rythme sinusal. AP +60°, P 0,08 sec. P-R 0,14 sec. AQRS +100°.

Précordiales (N/2) :

RR's en V1 : R' : 15 mms, s : 4 mms

RS en V4 : R : 30 mms, S : 35 mms

qRS en V5 : q : 2 mms, R : 30 mms, S : 15 mms

qRS en V6 : q : 2 mms; R : 16 mms, S : 6 mms.

Pas de troubles de la repolarisation.

Conclusion : hypertrophie ventriculaire combinée. A signaler une crise de tachycardie paroxystique supraventriculaire en cours d'hospitalisation.

Diagnostic clinique : communication interventriculaire avec forte hypertension pulmonaire, au stade de décompensation.
Cathétérisme envisagé. L'enfant sort avec un traitement tonicardiaque.

Deuxième hospitalisation pour cathétérisme le 6-9-55.

Etat satisfaisant. Pas de dyspnée d'effort importante. Pas d'oedème des membres inférieurs. Hépatalgies d'effort.

Le coeur a encore augmenté de volume (V3).

Cathétérisme

	Pressions	Teneur en O2
O.D.	0	12 vols . sat : 69 %
V.D.	76/4	14,4 vols ; sat : 87 %
APg	76/36	15 vols ; sat : 89 %
Cap.....	24	
A. Axillaire	84/60	16,5 vols; sat : 95 %.

Conclusion : C.I.V. à gros débit et hypertension pulmonaire due au shunt.

Intervention sous C.E.C. le 10-3-66 dans le service du Pr DUBOST. Opérateur : Dr d'ALLAINES.

Prise des pressions après thoracotomie : A.F. 100; V.D.= A.P. : 70 mm de Hg. Une tentative d'occlusion au doigt reste inefficace. On décide de poursuivre en raison du volume du shunt.

Après ventriculotomie transversale basse, on découvre un défaut septal circulaire de 3 centimètres de diamètre environ, de siège "tout-à-fait inhabituel", occupant une grande partie de la cloison musculaire, atteignant en bas la pointe du ventricule droit. "C.I.V. basse musculaire".

Fermeture par points séparés sur une plaque de Teflon. Pressions après fermeture : A.F. : 100. V.D. = A.P. = 40 mm de Hg.

Suites opératoires simples. Un bloc de branche droit complet régresse en quelques semaines.

A l'auscultation il persiste un souffle systolique d'intensité modérée (SS2-3).

Le coeur a diminué de volume : V3... V1-V2. L'arc moyen demeure convexe mais à peine battant. L'artère pulmonaire droite est battante mais pas expansive.

Les signes d'hypertrophie ventriculaire combinée persistent encore.

Phonocardiogramme pré-opératoire

- Souffle de régurgitation holosystolique très particulier. Le souffle débute 0,04 seconde avant le pied du tracé carotidien, augmente progressivement d'intensité jusqu'à la mésosystole, puis s'atténue très nettement et très rapidement; seules quelques vibrations de plus faible amplitude atteignant le deuxième bruit. Le souffle irradie très peu à la pointe où seules les vibrations mésosystoliques sont transmises.
- Premier bruit très intense, bien transmis à la base du coeur.
- Deuxième bruit de très grande intensité avec transmission des deux composantes aortique et pulmonaire à la pointe.
- Troisième bruit protodiastolique apexien suivi d'un gros roulement à maximum mésodiastolique.

Nous n'avions pas su interpréter ce phonocardiogramme avant l'intervention. A posteriori, il prend à nos yeux une grande valeur.

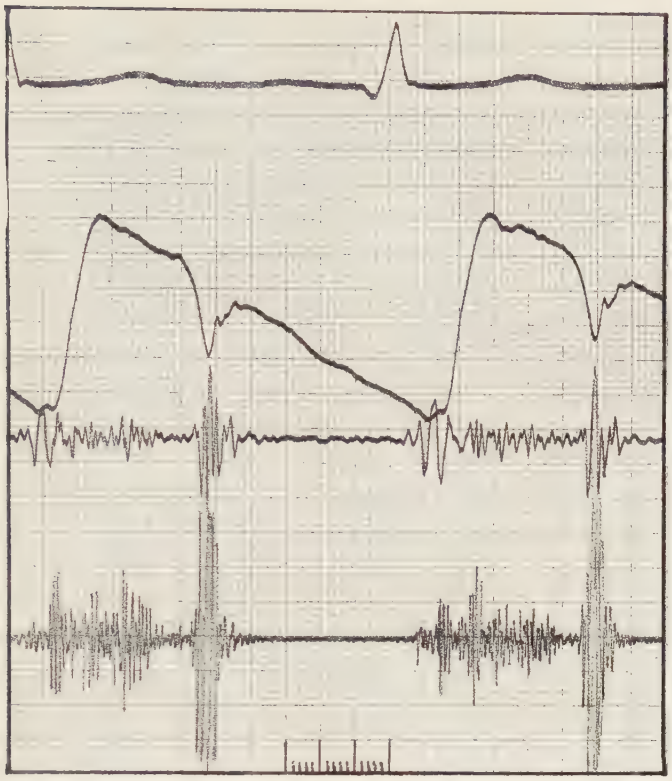
Phonocardiogramme post-opératoire

- Premier bruit normal.
- Deuxième bruit normal avec dédoublement physiologique serré 0,02 seconde.
- Disparition du troisième bruit protodiastolique et du roulement.
- Disparition du gros souffle latéro(sternal gauche.
- Apparition d'un souffle crescendo-decrescendo de très haute fréquence, débutant 0,05 seconde avant le pied du sphygmogramme carotidien, occupant les deux premiers tiers de la systole. Son maximum se situe à la pointe, là où justement avant l'intervention on ne voyait que quelques petites vibrations mésosystoliques transmises.

Conclusion : communication interventriculaire musculaire muette avant l'intervention, méconnue à l'intervention, rendue fonctionnelle par la fermeture de la communication principale.

*
* *

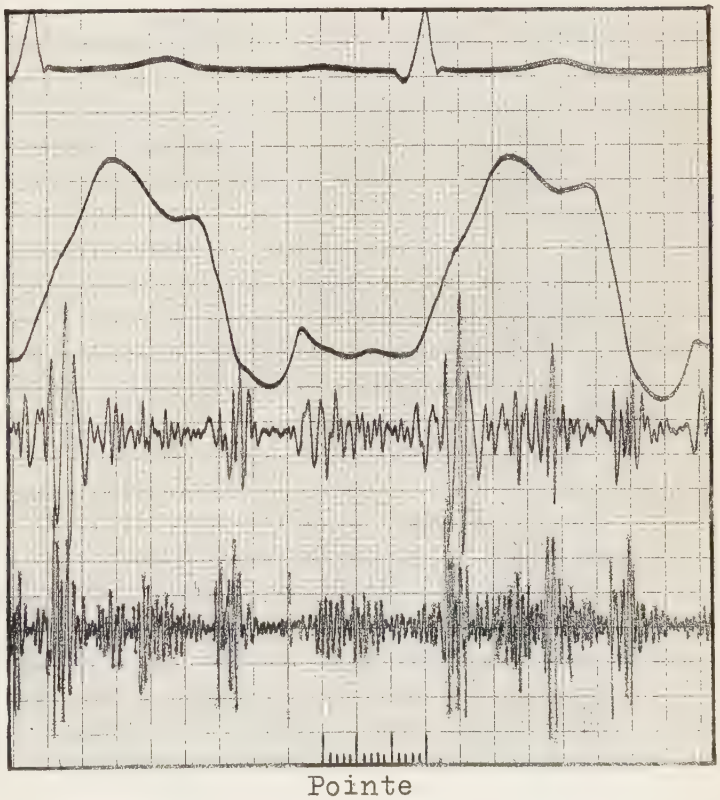
OBE.. Joël Phonocardiogramme Préopératoire.Vitesse IOcms/sec



Foyer pulmonaire
ECG+S.carotidien

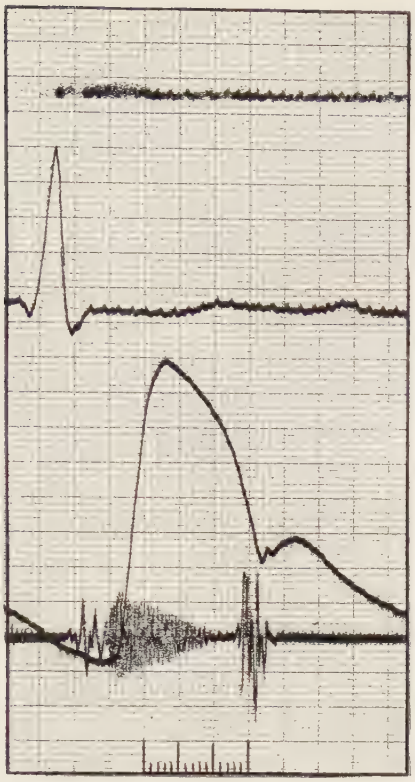
4ème E.I.G
ECG+P.Jugulaire

5ème E.I.G
ECG+S.Carotidien

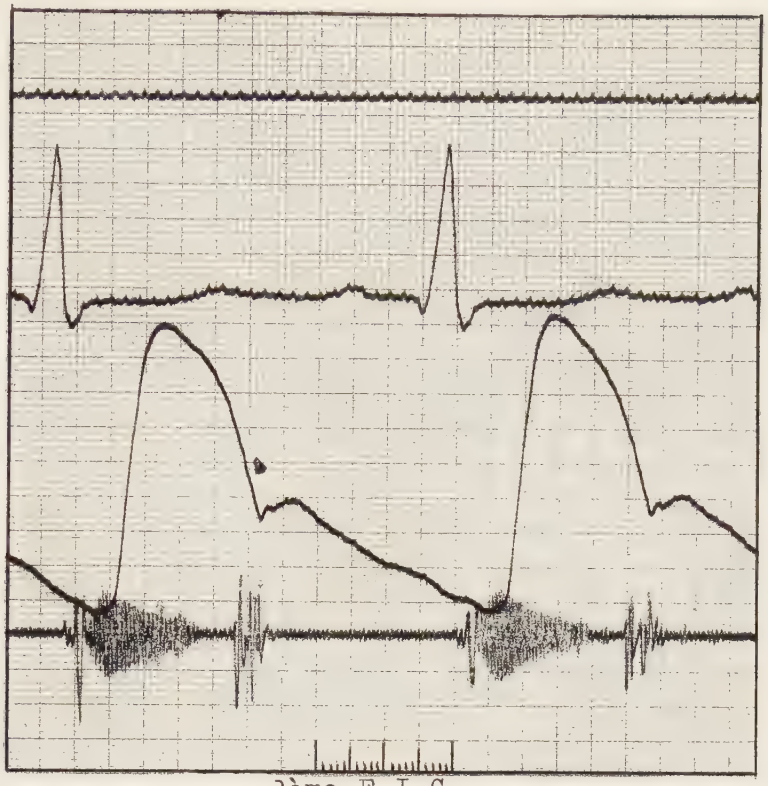


Pointe
ECG+Apexogramme

OBE.. Joël Phonocardiogramme post-opératoire



Foyer pulmonaire
ECG+S.Carotidien



3ème E.I.G
ECG+S.Carotidien

5ème E.I.G
ECG+S.Carotidien

Pointe
ECG+S.Carotidien

ETUDE SYNTHETIQUE

Il ne nous paraît pas concevable de décrire un tableau d'ensemble de la communication interventriculaire du septum musculaire.

Nous envisagerons donc séparément :

- d'une part les formes habituelles asymptomatiques correspondant aux "petites communications interventriculaires à micro-shunt" des auteurs anglo-saxons;
- d'autre part les formes avec gros shunt gauche-droit et hypertension pulmolaire.

Les caractères du souffle systolique paraissent marquer la frontière entre ces deux groupes; aussi proposons-nous une étude en fonction du souffle systolique :

1°) Formes avec souffle de régurgitation protosystolique
2°) Formes avec souffle de régurgitation holosystolique.

*
* *

LES FORMES
S'ACCOMPAGNANT D'UN SOUFFLE
DE REGURGITATION PROTOSYSTOLIQUE

CARACTERES DU SOUFFLE SYSTOLIQUE

1°) A L'AUSCULTATION

Tous les observateurs insistent sur le timbre très soufflant et très superficiel du souffle qui paraît naître sous le stéthoscope.

La tonalité très aiguë est très caractéristique.

Le début avec le premier bruit qu'il masque souvent et le temps strictement protosystolique sont les deux caractères fondamentaux.

L'intensité crescendo-decrescendo est habituellement modérée, inférieure ou égale au grade 3 de la classification de S. LEVINE.

Le siège maximum enfin est assez variable, et c'est là un des pièges du diagnostic.

Sur 114 observations qui précisent le siège exact du souffle, ce maximum se situe :

- 94 fois le long du bord gauche du sternum
  - . 53 fois à cheval sur les deuxième et troisième espaces intercostaux
  - . 39 fois dans le quatrième espace
  - . 2 fois dans le cinquième espace
- 14 fois dans la région endapexienne
- 3 fois à la pointe (diagnostic confirmé une fois par ciné-angiographie).

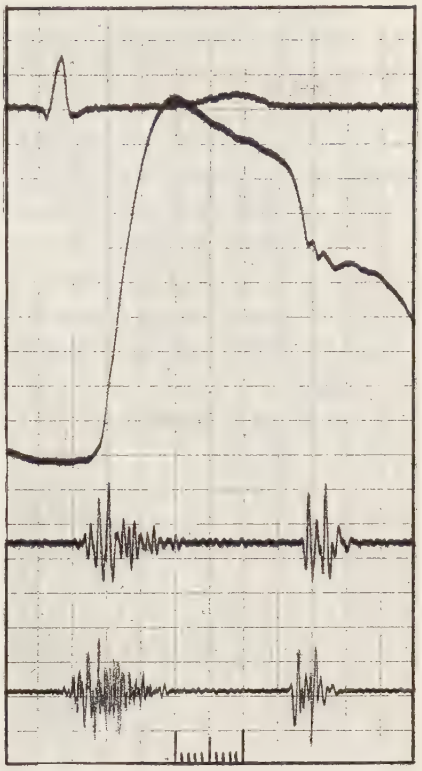
Les irradiations sont en règle très limitées : le souffle naît et meurt sur place. Cependant, nous avons cru remarquer que les souffles de siège apexien ou endapexien tendaient à se propager vers l'extrémité inférieure du sternum, jamais dans l'aisselle.

2°) SUR LE PHONOCARDIOGRAMME

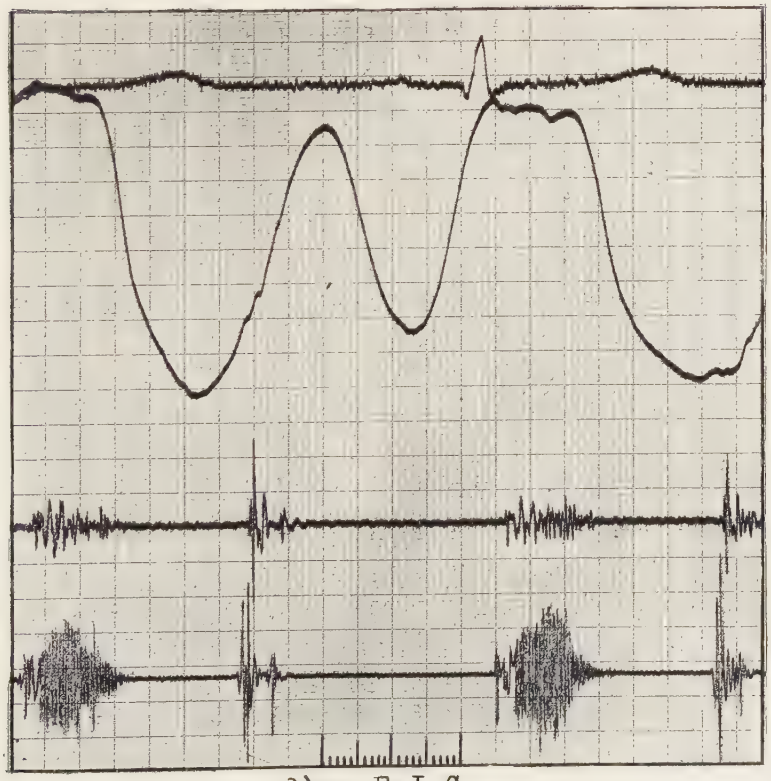
Le phonocardiogramme précise tout d'abord certaines données de l'auscultation, il en apporte d'autres essentielles au diagnostic.

Phonocardiogramme de C.I.V musculaire.Vitesse IOcms/sec

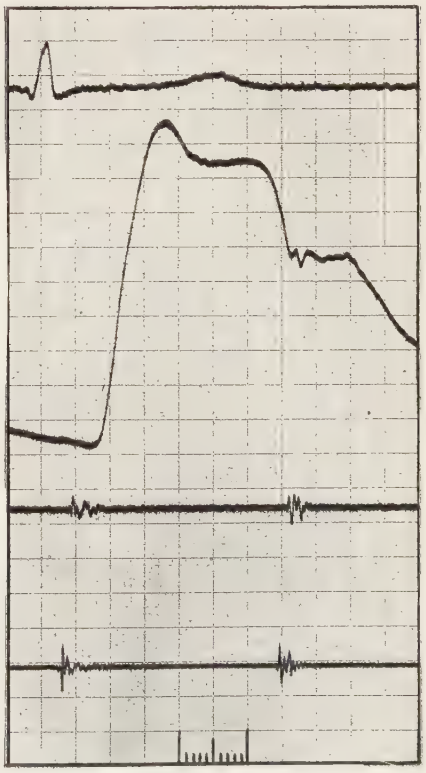
3ème E.I.G
ECG+S.Carotidien



Foyer pulmonaire
ECG+S.Carotidien



3ème E.I.G
ECG+P.Jugulaire



Pointe
ECG+S.Carotidien

La tonalité élevée du souffle se trouve confirmée par le fait que 12 fois sur 14, il s'inscrit presque exclusivement sur la bande haute fréquence du phonocardiographe.

La brièveté et l'intensité crescendo-decrescendo sont également confirmées : le souffle atteint très rapidement son maximum pour ensuite diminuer plus progressivement. Dans tous nos cas il ne dépasse pas les deux premiers tiers de la systole.

Les deux caractères phonocardiographiques fondamentaux sont cependant :

- le début du souffle avec les toutes premières vibrations du premier bruit
- la précession du souffle sur le pouls artériel carotidien.

LES ANOMALIES ASSOCIEES

A l'auscultation

Sur nos 14 cas, il est 6 fois fait mention d'un dédoublement significatif du deuxième bruit sans augmentation d'intensité.

Sur le phonocardiogramme

Un dédoublement du deuxième bruit à précession aortique est retrouvé 13 fois sur 14 au foyer pulmonaire. Il atteint 4 à 5 centimètres de seconde en inspiration.

5 fois le dédoublement est assez fixe à un centième de seconde près. Il manque 8 fois dans la toute dernière systole expiratoire.

L'amplitude de la composante pulmonaire comparée à la composante aortique est normale dans tous nos cas.

Un troisième bruit protodiastolique physiologique se rencontre avec la même fréquence que chez des sujets normaux faisant partie du même groupe d'âge.

*
* *

LES FACTEURS ETIOLOGIQUES

La répartition est rigoureusement égale dans les deux sexes. La communication interventriculaire ne se singularise donc pas par une répartition différente selon le siège de la lésion. KACHANER dans sa thèse sur 500 communications interventriculaires du nourrisson et de l'enfant avait aussi trouvé une répartition égale dans les deux sexes.

Les antécédents héréditaires et les facteurs familiaux n'ont fait l'objet d'aucune recherche particulière.

Un de nos malades est porteur d'un goître euthyroïdien retrouvé chez sa mère, la grand'mère et l'arrière-grand'mère maternelles.

Les facteurs gravidiques : ici encore il n'y a rien à retenir.

En fin de compte, et comme il est de règle, le problème étiologique reste entier.

L'âge de découverte du souffle

En général, la cardiopathie est découverte au cours des premières années.

84 % au cours de la première année dans la série d'EVANS

73 % avant l'âge de 2 ans dans la série d'ASH

8 sur 11 avant 3 ans dans notre série.

Les signes révélateurs

La découverte de la cardiopathie est toujours fortuite. Dans un cas, le souffle a été découvert à la suite de douleurs précordiales qu'on peut difficilement rattacher à la malformation.

Les symptômes fonctionnels

Le silence fonctionnel est une règle absolue.

Dyspnée et cyanose spontanées ou à l'effort, infections broncho-pulmonaires à répétition, retard staturo-pondéral ne sont pas le fait de cette forme de communication interventriculaire.

Les signes physiques

Aucun malade de ce groupe ne présente la déformation thoracique associant le bombement antérieur symétrique du sternum de Davies et le sillon sous-mammaire de Harrison.

Aucun non plus n'avait de frémissement précordial à la palpation.

Auscultation

L'auscultation se résume essentiellement au souffle systolique bref, aigu, superficiel, crescendo-decrescendo siégeant le long du bord gauche du sternum ou plus rarement à la pointe et la région endapexienne.

Nous insisterons avec les autres observateurs sur la brièveté du souffle, son intensité crescendo-decrescendo et son timbre très superficiel.

Un dédoublement espacé du deuxième bruit constitue la seule anomalie de l'auscultation. Nous l'avons rencontré 6 fois sur 14.

Le phonocardiogramme

L'enregistrement du son confirme les données de l'auscultation.

L'inscription simultanée du pouls artériel carotidien précise la précession du souffle sur le pouls artériel et finit d'imposer le diagnostic.

Les signes radiologiques

Le volume cardiaque est en règle normal.

EVANS, sur 40 cas, relève 6 fois seulement une discrète augmentation du volume cardiaque régressant après la première année de la vie.

Le volume du coeur est à la limite supérieure de la normale chez 2 de nos malades. Dans un troisième cas, une discrète augmentation du volume cardiaque constatée au cours des premiers mois a ensuite régressé.

Les anomalies de l'arc moyen et de l'arbre vasculaire pulmonaire sont en règle discrètes, au point de n'avoir jamais fait l'objet de commentaires particuliers dans les cas empruntés à la littérature.

Sur nos 14 cas :

- l'arc moyen est discrètement saillant et battant dans 9 cas
- les branches de l'artère pulmonaire sont larges et battantes dans 3 cas, discrètement expansives 2 fois,
- la vascularisation pulmonaire enfin est très discrètement augmentée 2 fois.

Les signes électrocardiographiques

L'électrocardiogramme est lui aussi en règle normal.

Sur ses 40 cas, EVANS signale une discrète hypertrophie ventriculaire gauche dans 4 cas, un aspect d'hypertrophie ventriculaire combinée dans 3 cas et une hypertrophie ventriculaire droite isolée inexpliquée. Toutes ces anomalies ont ensuite régressé, et passé l'âge de 1 an l'auteur n'a plus retrouvé que des tracés normaux.

Nous-mêmes, en fonction des critères relevés dans la thèse de Mme J. FIDELLE, n'avons rien remarqué de particulier.

- L'onde P est toujours normale en amplitude, durée et direction.
- L'espace P-R est toujours normal en fonction de l'âge.
- L'axe de QRS est 12 fois compris entre +35° et +70°. Il est une fois à +15° et une fois à -10°.
- En dérivations précordiales, l'aspect du complexe QRS est normal de même que l'amplitude des ondes Q, R, S du complexe rapide.
- Les indices cardiaques sont normaux. La somme de l'onde S en V2 et de l'onde R en V6 est notamment toujours inférieure à 40, chiffre normal pour le groupe d'âge considéré.
- Un malade présente un tracé de bloc incomplet de la branche droite sans signes de surcharge ventriculaire.

En conclusion, tous nos malades ont un tracé électrique normal.

Les données de l'hémodynamique

Peu de malades de ce groupe ont été cathétérisés, et ceux-là l'ont été dans le seul but d'élucider le mystère des souffles de régurgitation protosystoliques. Les indications ne sauraient donc actuellement être élargies.

- Les pressions dans les cavités droites et l'artère pulmonaire ont toujours été normales.
- L'oxymétrie est très souvent impuissante à détecter la présence d'un shunt à l'étage ventriculaire droit. Il en est ainsi chez 16 des 25 sujets cathétérisés.
- La technique de dilution par double sonde veineuse paraît plus fidèle. On note par exemple 10 résultats positifs là où l'oxymétrie n'avait décelé aucun shunt.
- La phonocardiographie intracardiaque au micromanomètre chez 13 malades, a 6 fois permis d'attribuer le souffle systolique à une communication musculaire.

L'angiocardiographie n'a qu'un intérêt historique. C'est grâce à une angiographie sélective ventriculaire droite sous forte pression que JEFFERSON et LEATHAM ont la première fois localisé une communication interventriculaire dans le septum musculaire.

Le diagnostic

Les examens complémentaires d'usage courant n'apportant aucun élément d'orientation valable, et les explorations endocardiaques n'étant pas justifiées, le diagnostic repose finalement sur la seule analyse stéthacoustique et phonocardiographique d'un souffle bref, protosystolique, crescendo-decrescendo, soufflant et superficiel.

VOGELPOËL envisage six diagnostics :

- L'insuffisance mitrale mineure peut être discutée dans les cas où le souffle systolique siège à la pointe.

  La découverte très précoce du souffle, le temps holosystolique ou alors télésystolique des souffles d'insuffisance mitrale sont autant d'arguments contre ce diagnostic.

- L'insuffisance tricuspidienne mérite à peine d'être discutée. L'insuffisance fonctionnelle complique toujours secondairement une cardiopathie déjà connue de longue date et ne survient en tout cas jamais dans un "désert" clinique.

Quant à l'insuffisance primitive, BARRITT à propos d'un cas personnel, retrouve en tout six cas publiés.

- La sténose pulmonaire modérée et la communication interauriculaire à petit shunt peuvent se discuter dans les cas où le souffle siège très haut le long du bord gauche du sternum. Ici cependant le souffle d'éjection débute à distance du premier bruit. Son timbre rude et sa durée prolongée le rendent également bien différent du souffle doux et bref de la communication musculaire.

- La sténose aortique est de diagnostic plus difficile quand le maximum du souffle ne se situe pas au foyer aortique. En outre le souffle de sténose aortique n'atteint pas non plus le deuxième bruit, et seul le phonocardiogramme peut situer à coup sûr son début après la fin du premier bruit et avec le pied du tracé artériel carotidien.

- Les souffles mésosystoliques fonctionnels des sujets jeunes sont en principe très différents du souffle de communication musculaire.

En cas d'hésitation, le phonocardiogramme couplé avec le sphygmogramme carotidien lèvera facilement le doute.

Les erreurs de diagnostic

Elles sont fréquentes et le plus souvent inévitables.

Sur nos 14 cas, le diagnostic de sténose pulmonaire modérée a été porté une fois et corrigé ultérieurement, le diagnostic de communication interauriculaire a été porté deux fois et corrigé dans un cas, le diagnostic de communication interventriculaire du type habituel a été porté et retenu cinq fois, le diagnostic de rétrécissement aortique modéré a été retenu dans un cas. Enfin, le diagnostic de communication interventriculaire musculaire a été retenu d'emblée une fois alors que dans trois cas, aucun diagnostic n'a paru satisfaisant.

Au total, le diagnostic de communication interventriculaire musculaire a été porté cliniquement dans 4 cas et confirmation demandée au phonocardiogramme.

Evolution - Pronostic

L'évolution est bénigne dans la totalité des cas publiés. On ne connaît aucune complication, notamment d'ordre infectieux, venue perturber l'évolution naturelle de la cardiopathie.

32 % des cas environ évoluent vers la fermeture spontanée du défaut septal, dès les premières années de la vie; 73 à 85 % des guérisons spontanées survenant avant l'âge de trois ans.

Fréquence de l'affection

Avec VOGELPOËL, nous pensons que la fréquence réelle de l'affection est pratiquement impossible à déterminer, en raison des erreurs de diagnostic, de la disparition spontanée d'un nombre important de souffles avant l'âge de 2 ou 3 ans et du nombre certainement élevé de cas non dépistés.

ASH, sur un lot de 247 communications interventriculaires suivis depuis la première enfance, rencontre 65 fois un souffle systolique pouvant être rapporté à une communication dans le septum musculaire.

*
* *

LES FORMES S'ACCOMPAGNANT D'UN SOUFFLE DE REGURGITATION HOLOSYSTOLIQUE

CARACTERES DU SOUFFLE SYSTOLIQUE

1°) A L'AUSCULTATION

A ne tenir compte que des cas puisés dans la littérature, rien apparemment à l'auscultation n'a jamais permis de différencier le souffle systolique servant à définir ce groupe du souffle de régurgitation habituel dans les communications interventriculaires.

En ce qui concerne le malade suivi par nous, le souffle n'avait cependant pas paru tout-à-fait holosystolique à l'auscultation; cette impression a été expliquée en partie par le phonocardiogramme.

L'étude de SAAB ne comprenant pas de chapitre clinique, c'est presque par hasard qu'on apprend qu'au moins un de ses malades était aussi porteur d'un souffle systolique "de durée modérée".

2°) SUR LE PHONOCARDIOGRAMME

L'aspect phonocardiographique du souffle systolique ne semble pas avoir beaucoup retenu l'attention, la plupart des observateurs se contentant de mentionner la durée holosystolique.

Nous avons pour notre part relevé certaines anomalies qui ne nous paraissent pas sans intérêt.

Dans la région sternale basse, à hauteur du quatrième espace intercostal gauche, au foyer maximum, le souffle débute bien avec le premier bruit et en avance sur le pied du sphygmogramme carotidien. Il augmente ensuite progressivement d'intensité pour atteindre un maximum méso-systolique. Au lieu de diminuer alors progressivement d'intensité ou de se maintenir au même niveau, le souffle s'est au contraire atténué très nettement et très rapidement; seules quelques vibrations de plus faible amplitude - suffisantes toutefois pour justifier le terme "holosystolique" - atteignant le deuxième bruit.

Par conséquent, s'il s'agit bien d'un souffle holosystolique, il est loin d'être banal. Mais cela ne peut nous surprendre : les communications musculaires de grande taille se comportant en règle, du point de vue hémodynamique, comme des défauts membraneux plus petits, la contraction du myocarde septal intervient forcément pour rétrécir l'orifice en fin de systole.

L'atténuation télésystolique du souffle de notre malade paraît tellement compatible avec la maladie, qu'il nous semble même peu probable que nous nous trouvions ici devant un cas unique.

Notons que la prise du son intracardiaque au micromanomètre a révélé un souffle à la partie haute du ventricule droit et dans l'artère pulmonaire.

*
* *

G E N E R A L I T E S

Quelques remarques s'imposent avant d'entrer dans la description des communications interventriculaires musculaires avec souffle holosystolique.

Pratiquement, nous ne connaissons dans ce groupe que des formes mal tolérées chirurgicales ou mortelles.

S'il existe des cas longtemps ou même indéfiniment bien tolérés, ils sont sans doute confondus avec la grande masse des communications interventriculaires du type habituel; si certains ont été cathétérisés, ils n'avaient de toute façon que peu de chances d'être reconnus par les techniques hémodynamiques courantes.

Il est toutefois possible que certains cas méconnus soient à la base de quelques guérisons spontanées.

Par exemple, ASH sur un lot de 73 enfants porteurs d'un souffle holosystolique de régurgitation, note la disparition du souffle dans 8 cas, soit 10 %, alors que sur un lot de 181 cas asymptomatiques, 21 fermetures spontanées, soit 11 %, peuvent à peu près certainement être mises sur le compte d'une communication musculaire.

Ces chiffres sont donc très proches, mais peut-être faut-il n'y voir qu'une coïncidence heureuse dans les nombres.

*
* *

LES FACTEURS ETIOLOGIQUES

Nous nous trouvons ici devant les mêmes inconnues étiologiques que dans la forme précédente.

En ce qui concerne notre malade, les quatre premiers mois de la grossesse avaient été troublés par des métrorragies.

L'âge de découverte de la cardiopathie

L'affection s'est toujours révélée très tôt par des symptômes de mauvaise tolérance. Avant 3 mois dans 16 cas sur 18 pour lesquels on possède des renseignements.

Signalons que l'âge des malades de SAAB s'échelonne de trois semaines à 60 ans !

Les symptômes fonctionnels

Dyspnée, difficultés d'alimentation, infections broncho-pulmonaires à répétition, hypotrophie staturo-pondérale sont les quatre symptômes majeurs rencontrés dans toutes les publications comportant une description des signes cliniques.

La cyanose aux cris est notée au cours des premiers mois seulement chez quatre malades de FRIEDMAN. Un malade mort à 21 ans présentait une cyanose à l'effort.

Toujours dans ce même groupe de malades, l'insuffisance cardiaque se rencontre dans trois quarts des cas, survenant 10 fois sur 16 avant l'âge de 6 mois, provoquant la mort de 2 nourrissons à 2 et 3 mois.

Les signes physiques

Les signes d'inspection et de palpation sont rarement mentionnés dans la littérature.

Notre malade présentait une déformation thoracique avec saillie antérieure du sternum prédominant à gauche et ébauche de dépression sous-mammaire. Il avait en outre un choc en masse avec soulèvement de toute la surface précordiale; le ventricule droit était facilement palpé dans l'angle xiphocostal gauche.

Nous avions également perçu un frémissement palpatoire systolique, que FRIEDMAN pour sa part ne retrouve qu'une fois sur sept, alors que POURCHAIRE, et KACHANER dans sa thèse, estiment la fréquence du frémissement à 70 et 64 % des cas de communication interventriculaire.

L'auscultation

La plupart des observateurs décrivent un souffle holosystolique de timbre rude siégeant le long du bord gauche du sternum dans le quatrième espace intercostal.

L'intensité est généralement forte, atteignant et dépassant le plus souvent le grade 3 de la classification de S. LEVINE. Les irradiations sont par conséquent étendues.

Le deuxième bruit est dédoublé avec éclat violent au foyer pulmonaire.

Un roulement apexien de shunt est observé dans environ la moitié des cas.

Les signes radiologiques

Les modifications de l'ombre cardiaque sont constantes dans ces formes à gros shunt.

L'augmentation du volume cardiaque ne manque jamais. Elle est généralement importante et porte sur l'ensemble des cavités ventriculaires et sur l'oreillette gauche. Dans un cas de HEATH, l'augmentation de volume portait essentiellement sur le ventricule droit.

La vascularisation pulmonaire est toujours très augmentée.

L'aspect de l'arc moyen et des hiles est souvent négligé. Dans le cas de notre malade, l'arc moyen dessinait une forte convexité battante et expansive et les branches artérielles pulmonaires étaient fortement battantes et expansives.

Les signes électrocardiographiques

L'électrocardiogramme est perturbé dans la totalité des cas, mais l'analyse se limite le plus souvent à l'appréciation des signes d'hypertrophie ventriculaire.

L'aspect d'hypertrophie ventriculaire combinée domine très largement puisque nous le retrouvons 10 fois sur 13 malades en comptant le nôtre.

L'hypertrophie ventriculaire gauche isolée a été rencontrée une seule fois dans cette série.

Enfin, une hypertrophie ventriculaire droite majeure exclusive a été rencontrée 2 fois chez des sujets avec grande hypertension pulmonaire atteignant 120/70 millimètres de mercure pour l'un d'eux.

Les données de l'hémodynamique

L'oxymétrie ventriculaire droite

La plupart des observations utilisables font seulement état de gros shunts gauche-droit à l'étage ventriculaire. SAAB qui rapporte 37 cas, ne fait pas mention des dosages gazeux.

Les pressions

En règle générale, les pressions ventriculaires droite et artérielle pulmonaire dépassent la moitié de la pression artérielle systémique.

SAAB a exploré 18 malades porteurs d'un "defect" musculaire unique. 5 d'entre eux seulement avaient un rapport PVD/PVG peu élevé, compris entre 0,35 et 0,45. Sept autres avaient par contre une égalité de pression dans leurs ventricules.

En conclusion, rien dans la symptomatologie électrocardiographique radiologique ou hémodynamique ne désigne plus particulièrement ces malades des autres communications interventriculaires.

Le diagnostic

Le diagnostic ne se discute guère, et celui de communication interventriculaire à gros shunt a toujours été retenu d'emblée sur l'auscultation et les signes ventriculaires gauches à l'électrocardiogramme.

Par contre, aucun signe tant clinique, électrique que radiologique n'a jamais permis de faire suspecter le type musculaire de la communication.

L'évolution

Toutes les observations de ce groupe concernent des formes chirurgicales ou mortelles. Cependant, au moins 5 malades - 3 de NADAS, 1 de WALKER, 1 d'EVANS ont évolué vers la guérison par fermeture spontanée de leur défaut septal.

Il faut cependant distinguer les formes à orifice unique généralement mieux tolérées, des formes à fistules multiples où l'insuffisance cardiaque est presque de règle dès les premiers mois de la vie, tuant rapidement ou conduisant à des interventions brusquées.

Les possibilités thérapeutiques

Le seul traitement est évidemment chirurgical.

Le traitement antibiotique est de rigueur devant toute affection broncho-pulmonaire.

Digitaliques et diurétiques n'ont ici que des effets limités. Sur 9 malades en insuffisance cardiaque, traités par les digitaliques dès les premiers mois de la vie, trois sont morts à 2, 3 et 5 mois et une intervention brusquée a dû être envisagée pour 5 malades âgés de 5 à 27 mois.

Le traitement chirurgical

50 malades ont été opérés. Parmi ceux-ci, 24 avaient un orifice musculaire unique et 26 des fistules musculaires multiples.

Jusqu'ici, seules des interventions visant à la fermeture directe des défauts septaux ont été réalisées.

Les résultats sont toujours décevants quand l'intervention représente la dernière ressource en présence d'une insuffisance cardiaque irréductible. Pour le reste, ils dépendent essentiellement du type de la cardiopathie.

Ainsi, sur 24 malades opérés porteurs d'un orifice musculaire unique, on ne déplore que 2 décès postopératoires. 10 malades au moins avaient un rapport PVD/PVG supérieur à 0,80 dont 7 supérieurs à 0,95.

A l'opposé, 26 malades porteurs de fistules musculaires multiples ont été opérés et on déplore 16 décès en fin d'intervention ou dans les heures qui ont suivi, pour, semble-t-il, 9 bons résultats et 1 résultat médiocre nécessitant le maintien d'un traitement digitalique continu.

L'autopsie de 10 sujets a révélé 7 fois la présence d'orifices méconnus de surface non négligeable que FRIEDMAN et BERNHARD pensent avoir dû jouer un rôle important dans les suites opératoires.

Les résultats sont donc franchement médiocres en ce qui concerne les formes à fistules multiples, la mortalité de 16 sur 26 étant très nettement supérieure à celle que donne KACHANER dans sa thèse pour des communications interventriculaires comparables avec hypertension pulmonaire du groupe 2b.

Le jeune âge des opérés, inférieur à l'âge de 5 à 10 ans généralement considéré comme optimum, et la méconnaissance fréquente de communications larges laissant persister des shunts post-opératoires non négligeables, jouent certainement un rôle important dans les déboires de la chirurgie. Le premier de ces facteurs nous échappant complètement, nous pensons avec FRIEDMAN que, seul peut-être un repérage topographique pré-opératoire précis des lésions permettrait de ramener la mortalité opératoire à un taux acceptable, compte tenu bien sûr du groupe fonctionnel de la cardiopathie.

*
* *

C O N C L U S I O N S

Les communications interventriculaires dans le septum musculaire réalisent deux tableaux cliniques et hémodynamiques qui, du point de vue physio-pathologique, se situent presque aux deux pôles de la classification actuellement en vigueur.

Le forme la plus habituelle, asymptomatique, sans traduction électrique ni radiologique, tire tout son intérêt ou presque des problèmes de diagnostic qu'elle soulève habituellement au cours d'un examen clinique de routine.

D'évolution essentiellement bénigne, la cardiopathie sous cette forme paraît en outre évoluer avec une particulière fréquence vers la guérison per fermeture spontanée du défaut septal.

Estimée à environ un tiers des cas dépistés, la fermeture, quand elle doit se produire, survient tôt au cours de l'enfance; avant l'âge de trois ans dans plus des trois quarts des cas.

A l'opposé s'observe une forme plus rare, bien plus intéressante par les problèmes pratiques qu'elle pose, qui apparemment ne se distingue en rien des communications interventriculaires habituelles du même groupe fonctionnel.

Nous n'avons qu'un seul malade dans ce groupe : il se présentait comme une communication interventriculaire à gros shunt avec hypertension pulmonaire.

Les cas relevés dans la littérature ne se présentent pas autrement, et si l'on excepte quelques rares guérisons spontanées, se signalent toujours par une évolution sévère, souvent marquée très tôt par des symptômes fonctionnels alarmants.

L'insuffisance cardiaque y est alors précoce et rapidement rebelle au traitement médical, forçant la décision d'opérer.

Malheureusement, l'intervention chirurgicale est elle-même grevée d'une très lourde mortalité - pour le groupe fonctionnel considéré - tenant à la fréquence des communications multiples dans le septum, et aux réparations incomplètes presque de règle dans ces cas.

La situation des orifices dans le muscle septal paraissant se prêter assez mal à l'exploration chirurgicale, le dépistage et le bilan pré-opératoire des lésions semblent devoir prendre une importance capitale. Ainsi FRIEDMAN, convaincu de l'importance d'un diagnostic pré-opératoire précis à la suite du décès de 6 sur 7 de ses malades opérés pour un 7ème résultat médiocre, prône le dépistage systématique de la forme musculaire de communication interventriculaire par l'angiographie sélective ventriculaire gauche de routine.

Nous pensons quant à nous qu'une telle attitude ferait, d'après les statistiques, courir un risque non négligeable et inutile à 9 malades sur 10 et nous n'envisageons pas cette exploration à titre systématique dans le bilan hémodynamique des communications interventriculaires.

Par contre, il nous semble que dans un certain nombre de cas au moins, une sélection des malades en vue de l'angiographie devrait pouvoir être réalisée. En effet, ce que nous avons observé sur le phonocardiogramme de notre malade cadre trop bien avec ce que nous savons de la communication interventriculaire musculaire pour ne pas se reproduire chez d'autres malades.

Conscients de l'importance pratique du dépistage des défauts septaux de siège musculaire autant que des limites de prudence à ne pas dépasser, nous pensons donc que l'angiocardiographie sélective ventriculaire gauche devrait être réservée à un petit nombre de malades sélectionnés d'après des critères phonocardiographiques et essentiellement la franche atténuation télésystolique d'un souffle holosystolique de communication interventriculaire.

*
* *

Vu, le Président de Thèse :

Professeur SOULIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur G. BROUET

Vu, et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - ASH R.
Natural history of ventricular septal defects in childhood. Lesions with predominant arterio-venous shunts.
J. of Pediatrics, 64 - 45, 1964.

2 - AYGEN M.M., BRAUNWALD E.
The splitting of the second heart sound in normal subjects and in patients with congenital heart disease.
Circulation, 25 : 328, 1962.

3 - BARRITT D.W., URICH H.
Congenital tricuspid incompetence.
Brit. Heart Journal, 28 : 133, 1956.

4 - BECU L.M., FONTANA R.S., DU SHANE J.W., KIRKLIN J.W., BURCHELL H.B., EDWARDS J.B.
Anatomic and pathologic studies in ventricular septal defect.
Circ. 14 : 349, 1956.

5 - BERNHARD W.F., INNIS R., GROSS R.E.
Transillumination of the ventricular septum. A method for the detection of multiple occult septal defects.
New England Journal of Medecine, 267 : 909, 1962.

6 - BLEIFER S., DONOSO E., GRISHMAN A.
The auscultatory and phonocardiographic signs of ventricular septal defects.
American Journal of Cardiology, 5 : 191, 1960.

7 - BLOOMFIELD D.K.
The natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy.
Circ. 29 : 914, 1964.

8 - BRAUNWALD E., FISHMAN A.P., COURNAND A.
Time relationship of dynamic events in the cardiac chambers, pulmonary artery and aorta in man.
Circ. Research, 4 : 100, 1956.

9 - BRAUNWALD E., SARNOFF S.J., STANISBY W.N.
Determination and mean rate of ventricular ejection.
Circ. Res. : 6 : 319, 1958.

10 - COBLENZ B., HARVEY R.M., FERRER M.I., COURNAND A., RICHARDS D.W.
The relationship between electrical and mechanical events in the cardiac cycle of man.
Brit. Heart Journal II : 1, 1949.

11 - CORONE P., VERNANT P., BALEDENT P.
Classification et diagnostic des communications interventriculaires.
Coeur et Médecine Interne, 1 : 41, 1962.

12 - CRAIGE E., HIL C.
Phonocardiography in ventricular septal defects.
American Heart Journal 60 : 51, 1960.

13 - CUMMING G.R.
Confirmation of closure of ventricular septal defects.
Am. Journal of Cardiology, 15 ; 259, 1965.

14-DAMMAN J.F., THOMPSON W.M. Jr, SOSA O., CHRISTLIEB I.
Anatomy, physiology and natural history of simple ventricular septal defects.
Am. J. of Cardiology, 5 : 136, 1960.

15 - EDWARDS J.E.
Defects of the ventricular septum.
In Gould S.E. : Pathology of the heart (chap. 5). C. Thomas Ed. 1963.

16 - EDWARDS J.E.
Congenital malformations of the heart and great vessels.
in Gould : Pathology of the heart.

17 - ENGLE M.A.
Ventricular septal defect in infancy.
Pediatrics, 14 : 16, 1954.

18 - EVANS J.R., ROWE R.D., KEITH J.D.
Spontaneous closure of ventricular septal defects.
Circ. : 22 : 1044, 1960.

19 - FIDELLE J.R.
Les signes électrocardiographiques d'augmentation des cavités cardiaque dans le rhumatisme articulaire aigu de l'enfant.
Thèse, Paris 1960.

20 - FRIEDMAN W.F., MEHRIZI H., PUSCH A.L.
Multiple muscular ventricular defects.
Circ : 22 : 35, 1965.

21 - GALLAVARDIN L., ARON M., FROMENT R.
De l'intérêt de la sphygmographie carotidienne couplée à la phonocardiographie dans le diagnostic d'un souffle systolique.
Archives des Maladies du Coeur, 53 : 1257, 1960.

22 - GUERIN F.
Communications interventriculaires.
Revue du Praticien, 14 : 3835, 1964.

23 - GRAY I.R.
Paradoxical splitting of the second heart sound.
Brit. Heart Journal, 18 : 21, 1964.

24 - HEATH J., BROWN J.W., WHITAKER W.
Muscular defects in the ventricular septum.
Brit. Heart Journal, 18 : 1, 1956.

25 - HOFFMAN J.I.E., RUDOLF A.M., NADAS A.S., GROSS R.E.
Pulmonic stenosis, ventricular septal defect and right ventricular pressure above systemic level.
Circ., 22 : 405, 1960.

26 - HOLLMAN A., MORGAN J.J., GOODWIN J.F., FIELDS H.
Auscultatory and phonocardiographic findings in ventricular septal defects. A study of 93 surgically treated patients.
Circ., 28 : 94, 1963.

27 - IMPERIAL E.S., NOGUEIRA C., KAY E.B., ZIMMERMAN H.A.
Isolated ventricular septal defects.
Am. Journal of Cardiology, 5 : 176, 1960.

28 - JEFFERSON K., LEATHAM A., SLOMAN G.
The diagnosis of small ventricular defects.
Brit. Heart Journal, 21 : 580, 1959.

29 - KACHANER J.
Les communications interventriculaires de l'enfant à propos de 500 cas dont 374 nourrissons.
Thèse, Paris 1966.

30 - KIRKLIN J.W., HARSBARGER H.G., DONALD D.E., EDWARDS J.E.
Surgical correction of ventricular defect. Anatomic and technical considerations.
J. of Thoracic Surgery, 33 : 45, 1957.

31 - LEATHAM A.
A classification of systolic murmurs.
Brit. Heart Journal, 17 : 574, 1955.

32 - LEATHAM A.
Auscultation of the heart.
Lancet, 2 : 757, 1958.

33 - LEATHAM A., SEGAL B.
Auscultatory and phonocardiographic signs of ventricular defects with left to right shunt.
Circ., 25 : 318, 1962.

34 - LEATHAM A., SEGAL B., SHAFTER H.
Auscultatory and phonocardiographic findings in healthy children with systolic murmurs.
Brit. Heart Journal, 25 : 451, 1963.

35 - LEV. M.
The pathologic anatomy of ventricular septal defects.
Diseases of the Chest, 35 : 533, 1959.

36 - LUISADA A.A.
From auscultation to phonocardiography.
C.V. Mosby Ed. 1965.

37 - Mc KUSICK V.A., REAGAN W.P., SANTAS G.W., WEBB G.N.
The splitting of heart sounds.
Am. Journal of Medicine, 19 : 849, 1955.

38 - NADAS A.S., SCOTT L.P., HAUCK A.J., RUDOLF A.M.
Spontaneous functionnal closing of ventricular septal defects.
New England J. of Medicine, 264 : 309, 1961.

39 - NOUAILLE J.
Les communications interventriculaires mal tolérées du nourrisson.
Arch. des Maladies du Coeur, 57 : 1280, 1964.

40 - NOUAILLE J., THIBERT M., GAUTIER M., LUCET P.
Communication interventriculaire mal tolérée du nourrisson.
Arch. des Mal. du Coeur, 58 : 74, 1965.

41 - POURCHAIRE J., LOIRE R.
Les communications interventriculaires.
Cahiers Méd. Lyonnais, 41 : 197, 1965.

42 - RITTER D.C., FELDT R.H., WEIDMAN W.H., DU SHANE J.W.
Ventricular septal defects.
Circulation : 23 : 3-43, 1965.

43 - ROBERTS W.C., MORROW A.G., MASON D.T., BRAUNWALD E.
Spontaneous closure of ventricular septal defect. Anatomic proof in an adult with tricuspid atresia.
Circ., 27 : 90, 1963.

44 - RUSHMER R.F.
Initial phase of ventricular systole. Asynchronous contraction.
Am. Journal of Physiology, 184 : 188, 1956.

45 - SAAB N.G., BURCHELL H.B., DU SHANE J.W., TITUS J.L.
Muscular ventricular septal defects.
Am. Journal of Cardiology, 18 : 713, 1966.

46 - SALAZAR E., LEVINE H.D.
Rhumatic tricuspid regurgitation. The clinical spectrum.
Am. Journal of Cardiology, 18 : 713, 1966.

47 - SCHIRE V., VOGELPOËL L., BECK W., NELLEN M., SWANEPOOL A.
The effets of amyl nitrate and phenylephrine on the intracardiac murmurs of small ventricular septal defects.
Am. Heart Journal, 62 : 225, 1961.

48 - SEARS G.A., MOVAPAGH P., MANNING G.W.
Intracardiac phonocardiography in ventricular septal defect.
Am. Journal of Medical Sciences, 243 : 775, 1963.

49 - SEGAL B.L., LIKOFF W.
Late systolic murmur of mitral regurgitation.
Am. Heart Journal, 67, 757, 1964.

50 - SELZER A. (cité par BLOOMFIELD)
Defects of the cardiac septum.
J.A.M.A., 154 : 129, 1954.

51 - SELZER A. (cité par BLOOMFIELD)
Defect of the ventricular septum. Summary of 12 cases and review of the literature.
Arch. of Int. Medicine, 84, 798, 1949.

52 - SHABETAI R., MARSHALL W.J.
Systolic murmurs.
Am. Heart Journal, 65, 412, 1963.

53 - SOULIE P.
Cardiopathies congénitales.
Expansion Scientifique Française Ed. 1956.

54 - SOULIE P., BACULARD P., BOUCHARD F., CORNU C., LAURENS P., WOLFF P.
Le cathétérisme du coeur au micromanomètre. Le son intracardiaque.
Baillère Ed. Paris, 1961.

55 - TITUS J.L., DAUGHERTY G.W., KIRKLIN J.W., EDWARDS J.E.
Lesions of the atrio-ventricular conduction system after repair of ventricular septal defects.
Circ. 25 : 82, 1963.

56 - VAN DER HAUWAERT L., NADAS A.S.
Auscultatory findings in patients with a small ventricular septal defect.
Circ. 23 : 886, 1961.

57 - VEASY L.G.
Clinical findings in ventricular septal defects.
Am. Journal of Cardiology, 5 : 185, 1960

58 - VOGELPOËL L., SCHIRE V., BECK W., NELLEN M., SWANSPOEL A.
The atypical systolic murmur of minute ventricular septal defects and its recognition by amyl nitrate and phenylephrenine.
Am. Heart Journal, 62 : 101, 1961.

59 - WADE G., WRIGHT J.P.
Spontaneous closure of ventricular septal defects.
Lancet, 1 : 737, 1963.

60 - WARDEN J.E., DE WALL R.A., COHEN M., VARCO R.L., LILLEHEI C.W.
A surgical pathologic calssification for isolated ventricular septal defects and for those in Fallot's tetralogy, based on observations made in 120 patients during repair under direct vision.
J. of Thoracic Surgery, 33 : 21, 1957.

61 - YOUNG D., RUBINSTEIN B., SCHMEDEL J.B.
The roentgenographic spectrum of intra ventricular septal defects.
Am. Journal of Cardiology, 5 : 208, 1960.

62 - ZACHARIOUDAKIS, S.C., TERPLAN K., LAMBERT E.C.
Ventricular septal defect in the infant aga group.
Circ. 26 : 374, 1957.

63 - WALKER W.J.
Spontaneous closure of traumatic ventricular septal defect.
Am. Journal of Cardiology, 15 : 259, 1965.

*
* *

agemp
EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13e
TELEPHONE
535 : 18—93
535 : 18—62